



3ª Edição

# CASOS CLÍNICOS EM PEDIATRIA

Toy • Yetman • Girardet • Hormann  
Lahoti • McNeese • Sanders

- 60 casos clínicos com questões de compreensão
- Pérolas clínicas que destacam pontos-chave
- Orientações sobre como abordar diferentes situações clínicas

**Mc  
Graw  
Hill**



**LANGE**





C341 Casos clínicos em pediatria [recurso eletrônico] / Eugene C. Toy... [et al.] ; tradução: Celeste Inthy ; revisão técnica: Lúcia Campos Pellanda. – 3. ed. – Dados eletrônicos. – Porto Alegre : AMGH, 2011.

Editado também como livro impresso em 2011.  
ISBN 978-85-8055-010-8

1. Medicina. 2. Pediatria – Casos clínicos. I. Toy, Eugene C.

CDU 616-053.2

Catálogo na publicação: Ana Paula M. Magnus – CRB 10/2052



Toy • Yetman • Girardet • Hormann  
Lahoti • McNeese • Sanders

3ª Edição

# CASOS CLÍNICOS EM PEDIATRIA

**Tradução:**

Celeste Inthy

**Consultoria, supervisão e revisão técnica desta edição:**

Lúcia Campos Pellanda

Médica. Especialista em Pediatria pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP).  
Mestre e Doutora em Ciências da Saúde (Cardiologia) pela Fundação Universitária de  
Cardiologia. Coordenadora do Curso de Pós-Graduação em Ciências Cardiovasculares da  
Fundação Universitária de Cardiologia. Professora da Fundação Universidade Federal de  
Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA).

Versão impressa  
desta obra: 2011



---

AMGH Editora Ltda.

2011



Obra originalmente publicada sob o título  
*Case files pediatrics*, 3rd edition  
ISBN 0071598677 / 9780071598675

Copyright © 2010, The McGraw-Hill Companies, Inc.  
All rights reserved.  
Portuguese-language translation copyright © 2011 AMGH Editora Ltda.  
All rights reserved.

Capa: *Mário Röhne*

Leitura final: *Magda Regina Chaves*

Editora Sênior – Biociências: *Letícia Bispo de Lima*

Editoração eletrônica: *Techbooks*

Reservados todos os direitos de publicação, em língua portuguesa, à  
AMGH Editora Ltda. (AMGH EDITORA é uma parceria entre  
ARTMED Editora S.A. e MCGRAW-HILL EDUCATION).  
Av. Jerônimo de Ornelas, 670 - Santana  
90040-340 Porto Alegre RS  
Fone (51) 3027-7000 Fax (51) 3027-7070

É proibida a duplicação ou reprodução deste volume, no todo ou em parte, sob quaisquer  
formas ou por quaisquer meios (eletrônico, mecânico, gravação, fotocópia, distribuição na  
Web e outros), sem permissão expressa da Editora.

SÃO PAULO  
Av. Embaixador Macedo Soares, 10.735 - Pavilhão 5 - Cond. Espace Center  
Vila Anastácio 05095-035 São Paulo SP  
Fone (11) 3665-1100 Fax (11) 3667-1333

SAC 0800 703-3444

IMPRESSO NO BRASIL  
PRINTED IN BRAZIL



**Eugene C. Toy, MD**

The John S. Dunn, Senior Academic Chair and Program Director  
The Methodist Hospital Ob/Gyn Residency Program  
Houston, Texas

Vice Chair of Academic Affairs  
Department of Obstetrics and Gynecology  
The Methodist Hospital  
Houston, Texas

Associate Clinical Professor and Clerkship Director  
Department of Obstetrics and Gynecology  
University of Texas Medical School at Houston  
Houston, Texas

Associate Clinical Professor  
Weill Cornell College of Medicine

**Margaret C. McNeese, MD**

Professor of Pediatrics  
Associate Dean for Admissions and Student Affairs  
Division of Community and General Pediatrics  
Department of Pediatrics  
University of Texas Medical School at Houston  
Houston, Texas

**Mark D. Hormann, MD**

Associate Professor of Pediatrics  
Director, Medical Student Education  
Division of Community and General Pediatrics  
Department of Pediatrics  
University of Texas Medical School at Houston  
Houston, Texas

**Mark Jason Sanders, MD**

Assistant Professor of Pediatrics  
Division of Community and General Pediatrics  
Department of Pediatrics  
University of Texas Medical School at Houston  
Houston, Texas



**Rebecca G. Girardet, MD**

Associate Professor of Pediatrics

Division of Community and General Pediatrics

Department of Pediatrics

University of Texas Medical School at Houston

Houston, Texas

**Robert J. Yetman, MD**

Professor of Pediatrics

Director, Division of Community and General Pediatrics

Department of Pediatrics

University of Texas Medical School at Houston

Houston, Texas

**Sheela L. Lahoti, MD**

Associate Professor of Pediatrics

Assistant Dean of Student Affairs

Division of Community And General Pediatrics

Department of Pediatrics

University of Texas Medical School at Houston

Houston, Texas



## DEDICATÓRIA

Ao meu sogro, J. Yen (Tommy) Ligh, cujo gênio inventivo e senso de humor são contagiantes, e em memória de Lillie Woo Ligh, minha sogra, cuja graça e beleza continuam a iluminar nossas vidas.

— *Eugene C. Toy*



## AGRADECIMENTOS

Foi o currículo de internato de Philbert Yau e Chuck Rosipal que deu origem às ideias para esta série, ambos estudantes sérios e talentosos que já se formaram em medicina. Trabalhar com os excelentes pediatras da Faculdade de Medicina da Universidade do Texas, em Houston, foi uma alegria. Tenho um grande débito com minha editora, Catherine Johnson, cuja competência, experiência e visão ajudaram esta série a tomar forma. Prezo a crença da McGraw-Hill no conceito do ensino por meio de casos clínicos e gostaria de agradecer à Catherine Saggese por sua perícia na produção e à Christie Naglieri por sua maestria na edição. Minha gratidão também se estende à Gita Raman, gerente de projetos sênior, por sua organização e precisão, cuja amizade e talento são valiosos, dando-me foco e estímulo em cada um dos meus livros, desde o manuscrito até a impressão final. Agradeço ao Dr. Giuseppe N. Colasurdo, Chefe do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade do Texas, em Houston, e Diretor da Faculdade de Medicina, por seu apoio e dedicação ao ensino médico. Sem meus caros colegas, Drs. Konrad Harms, Jeane Holmes, Priti Schachel e Christopher Hobday, este livro não seria escrito. No Methodist Hospital, agradeço aos Drs. Marc Boom, Dirk Sostman, Judy Paukert e Alan Kaplan. Ayse McCracken, um excelente administrador, foi fundamental para a nossa nova moradia no Methodist. Acima de tudo, agradeço à minha adorável esposa, Terri, e aos nossos quatro maravilhosos filhos, Andy, Michael, Allison e Christina, pela paciência e compreensão.

— *Eugene C. Toy*



Foram indispensáveis, para esta nova edição, todas as observações e sugestões vindas de vários estudantes de medicina ao longo dos últimos três anos. Seu acolhimento positivo foi um encorajamento incrível, em especial à luz do breve tempo de existência da série *Casos clínicos*. Nesta 3ª edição de *Casos clínicos em pediatria*, o formato básico do livro foi mantido. As melhorias aconteceram principalmente na atualização de muitos capítulos. Os novos casos incluem CIV/CIA, aspiração de corpo estranho, envenenamento por chumbo, espasmos infantis, anemia perniciosa e neuroblastoma. Revisamos também os quadros clínicos com a intenção de aprimorá-los; entretanto, consideramos que a apresentação baseada na “vida real” de experiências clínicas verdadeiras é acurada e instrutiva. As questões de múltipla escolha foram cuidadosamente revisadas e reescritas para assegurar que auxiliem na efetiva testagem do conhecimento. Com a 3ª edição, esperamos que o leitor continue a gostar de aprender a diagnosticar e a tratar por meio dos casos clínicos simulados. Certamente é um privilégio sermos professores de tantos alunos, e assim apresentamos humildemente esta edição.

**Os Autores**



*Autores*.....v  
*Dedicatória*..... vii  
*Agradecimentos*..... ix  
*Prefácio* ..... xi  
*Introdução* ..... 15

**SEÇÃO I**  
**Como Abordar Problemas Clínicos** ..... 17  
Parte 1 Abordagem ao Paciente..... 18  
Parte 2 Abordagem à Resolução de Problemas Clínicos ..... 25  
Parte 3 Abordagem à Leitura ..... 27

**SEÇÃO II**  
**Casos Clínicos** .....33  
Sessenta Casos ..... 35

**SEÇÃO III**  
**Lista de Casos** .....499  
Lista pelo Número do Caso..... 501  
Lista por Distúrbio (em Ordem Alfabética) ..... 502  
Índice ..... 505



Dominar o conhecimento em um campo como a pediatria é uma tarefa imensa. Mais difícil ainda é mergulhar nesse conhecimento, pesquisando e filtrando dados clínicos e laboratoriais, desenvolvendo um diagnóstico diferencial e, finalmente, elaborando um plano racional de tratamento. Na aquisição dessas habilidades, com frequência o estudante aprende melhor na situação à beira do leito, guiado e instruído por um professor experiente e orientado para a leitura autodirigida e diligente. Sem dúvida, não há substituto para o aprendizado à beira do leito. Infelizmente, as situações clínicas em geral não englobam todo o espectro da especialidade. Talvez a melhor alternativa sejam casos cuidadosamente escolhidos e trabalhados para estimular a abordagem clínica e o processo de tomada de decisão. Na tentativa de atingir esse objetivo, elaboramos uma coleção de vinhetas clínicas para o ensino da abordagem diagnóstica ou terapêutica relevantes na pediatria. Entretanto, o mais importante é que as explicações dos casos enfatizam o mecanismo e os princípios básicos, em vez de meramente elaborar perguntas e respostas.

Este livro está organizado de forma a ser versátil: ele não só permite que o estudante “apressado” vá rapidamente aos casos clínicos e verifique as respostas correspondentes, mas também que o estudante ávido por explicações que estimulem o pensamento crítico as obtenha. As respostas estão organizadas em nível de complexidade crescente: um resumo dos pontos pertinentes, as respostas simples, uma análise do caso, uma abordagem ao tópico, um teste de compreensão ao final, para reforço e ênfase, e uma lista de referências para leitura adicional. As vinhetas clínicas são colocadas propositalmente de modo aleatório para simular a maneira pela qual os pacientes realmente se apresentam ao médico. Uma lista de casos é incluída na Seção III para auxiliar o estudante que deseja testar seu conhecimento em uma certa área ou rever um tópico, incluindo definições básicas. Finalmente, e de forma intencional, não usamos o formato de questões com múltipla escolha nos cenários de casos porque pistas (ou distrações) não estão disponíveis no mundo real. Entretanto, várias questões abrangentes de múltipla escolha estão incluídas no final de cada discussão de caso para reforçar os conceitos ou introduzir tópicos relacionados.

### **COMO OBTER O MÁXIMO DESTA LIVRO**

Cada caso é elaborado com perguntas abertas para simular o encontro com um paciente. Às vezes, não só a queixa do paciente diverge da questão mais preocupante da consulta, mas também são dadas informações que não fazem parte da queixa principal. As respostas estão organizadas em quatro partes diferentes:



## PARTE I

1. **Resumo:** Os aspectos relevantes do caso são identificados, filtrando as informações não pertinentes. Os estudantes deverão elaborar o resumo do caso antes de consultar as respostas. A comparação com o resumo da resposta ajudará a melhorar sua habilidade de focar nos dados importantes e a descartar corretamente as informações não relevantes – uma habilidade fundamental na resolução de problemas clínicos.
2. Uma **Resposta Objetiva** é fornecida para cada questão aberta.
3. A **Análise do Caso** é composta de duas partes:
  - a. **Objetivos do Caso:** Uma lista de dois ou três princípios mais importantes, que são cruciais para o manejo médico do paciente. Novamente, os estudantes são desafiados a formular “hipóteses” sobre os objetivos do caso a partir da sua revisão inicial do caso clínico, o que ajuda a aguçar suas habilidades médicas e analíticas.
  - b. **Considerações:** Uma discussão dos pontos relevantes e uma breve abordagem ao paciente específico.

## PARTE II

**Abordagem do Processo Patológico** consiste em duas partes distintas:

- a. **Definição:** Terminologia pertinente ao processo patológico.
- b. **Abordagem Clínica:** Discussão da abordagem do problema clínico em geral, incluindo tabelas, figuras e algoritmos.

## PARTE III

**Questões de Compreensão:** Cada caso apresenta várias questões de múltipla escolha e respostas, que reforçam o material ou introduzem novos conceitos relacionados. As questões sobre o material que não consta no texto têm explicações nas respostas.

## PARTE IV

**Pérolas Clínicas:** Vários pontos clinicamente importantes são reiterados como um resumo final do texto. Isto permite uma revisão rápida, como, por exemplo, antes de uma prova.



## SEÇÃO I

# Como Abordar Problemas Clínicos

- Parte 1 Abordagem ao paciente
- Parte 2 Abordagem à resolução de problemas clínicos
- Parte 3 Abordagem à leitura



## Parte 1 Abordagem ao paciente

A aplicação do conteúdo de um livro texto ou de um artigo científico na situação clínica talvez seja o maior desafio na medicina. A retenção de informações é difícil; é crucial organizar os fatos e lembrar-se de uma grande quantidade de dados para a correlação precisa com o problema do paciente. O objetivo deste texto é facilitar esse processo. O primeiro passo é a coleta de informações, ou seja, estabelecer uma base de dados. Consiste em obter a anamnese (fazer perguntas), realizar exame físico e solicitar exames laboratoriais e de imagem selecionados.

A anamnese representa o método isolado mais importante para estabelecer o diagnóstico. Dependendo da idade da criança, a informação pode ser obtida apenas dos pais, dos pais e da criança, ou apenas do adolescente. O estudante deverá estar atento para não ser induzido pelo diagnóstico de outro médico ou de um membro da família. Uma afirmação como “Joãozinho tem pneumonia e precisa de antibióticos” pode ou não estar correta; um médico perspicaz também considerará outras possibilidades, como infecção do trato respiratório superior, aspiração de corpo estranho, brancoespasma ou até mesmo fibrose cística. Nunca é demais salientar a importância da arte de buscar informações de uma maneira sensível, sem influência de julgamento de valores e completa.

### ANAMNESE

#### 1. Informações básicas:

- a. **Idade, gênero e etnia** são importantes, porque algumas doenças da infância ocorrem com maior regularidade em algumas determinadas faixas etárias, com maior frequência em um dos gêneros ou, mais comumente, em algum determinado grupo étnico. Por exemplo, a anorexia nervosa é mais comum em adolescentes brancas, e as complicações da anemia falciforme são mais comuns em crianças afro-americanas de ambos os gêneros.

#### 2. **Queixa principal:** Em geral, é a resposta do paciente ou de um membro da família para a pergunta: “Por que motivo veio à consulta médica hoje?”.

#### 3. **História da doença atual:** O início, a duração e a intensidade da queixa principal, bem como os sintomas associados, os fatores de exacerbação/alívio e as tentativas de terapia anteriores deverão ser registrados. Para as crianças, e em especial para os adolescentes, deve ser considerada a possibilidade de a verdadeira motivação para a consulta estar oculta; **é comum o adolescente ter questões sobre a sexualidade quando de nenhuma forma a razão citada para a visita médica está relacionada a esse assunto.** Tanto os achados positivos (defecação copiosa e de odor fétido) e os achados negativos (sem sangue ou muco) são relevantes.

#### 4. **História pregressa:**

- a. **Gravidez e parto:** A idade da mãe, o número de gestações, o tipo de parto e a idade gestacional do lactente costumam fornecer pistas sobre a etiologia das condições pediátricas. Por exemplo, lactente grande, nascido a termo



- por cesariana que desenvolve um aumento na frequência respiratória e a presença de infiltrado na radiografia de tórax tem maior probabilidade de apresentar uma taquipneia transitória de recém-nascido do que um lactente nascido por via vaginal na 28ª semana de gestação com sintomas similares. Da mesma forma, deverá ser obtida uma história do uso de substâncias (incluindo fármacos vendidos sem prescrição, medicamentos prescritos e substâncias ilícitas) ou de infecções durante a gestação.
- b. **História neonatal:** Quaisquer problemas identificados no período neonatal, como icterícia grave, infecções, dificuldades de alimentação e hospitalização prolongada, deverão ser revisados, em especial para os pacientes pediátricos menores em quem os vestígios desses problemas ainda podem estar presentes.
  - c. **História cirúrgica:** Quando, onde e a razão da cirurgia realizada deverão ser explorados. As complicações deverão ser registradas.
  - d. **História patológica pregressa:** As doenças menores (como infecções das vias aéreas ocasionais) podem ser recapituladas rapidamente, as doenças mais graves (como diabetes melito) deverão ser pesquisadas em detalhes. A idade na época do diagnóstico, os tratamentos prescritos e a resposta às terapias podem ser revisadas. Em geral, o número e a natureza das hospitalizações e as complicações são importantes. Por exemplo, um paciente diabético com frequentes hospitalizações por cetoacidose pode indicar falta de orientação da família ou questões psicossociais subjacentes que complicam a terapia. Uma criança com uma história de acidentes graves e frequentes deverá chamar a atenção do médico para possíveis maus-tratos à criança.
  - e. **História do desenvolvimento:** Para as crianças em idade pré-escolar, algumas perguntas sobre a linguagem e o controle das habilidades motoras finas/amplas e aspectos psicossociais fornecerão boas indicações a respeito do desenvolvimento. Para as crianças em idade escolar, conhecer as áreas consideradas pontos fortes e fracos é de grande auxílio.
5. **Alergias:** As reações aos medicamentos deverão ser registradas, incluindo a intensidade e a relação temporal com a administração dos medicamentos.
  6. **Imunizações:** As datas das doses de vacinas iniciais e de reforço deverão ser registradas, de preferência revisando a carteira de vacinação. Se a criança está na escola, pode-se presumir que o esquema vacinal está sendo cumprido de acordo com a lei sobre a imunização enquanto a carteira de vacinação\* está sendo solicitada.
  7. **Medicamentos:** Os medicamentos atuais, suas dosagens, vias de administração, frequência e duração devem ser registrados. Os remédios prescritos e os

---

\*N. de R. T. No Brasil, os calendários vacinais para a criança e o adolescente podem ser encontrados na página do Ministério da Saúde ([http://portal.saude.gov.br/portal/saude/area.cfm?id\\_area=1448](http://portal.saude.gov.br/portal/saude/area.cfm?id_area=1448)) e na Sociedade Brasileira de Imunizações ([www.sbm.org.br](http://www.sbm.org.br)) ou na Sociedade Brasileira de Pediatria ([www.sbp.com.br](http://www.sbp.com.br)).



medicamentos vendidos sem prescrição, incluindo os produtos fitoterápicos e similares, também são relevantes.

### Pérola clínica

- O adolescente deve ser tratado com sensibilidade e respeito, devendo ser preservada a confidencialidade para promover o ambiente ideal para os cuidados médicos.

8. **História sexual do adolescente:** Deverão ser registrados os hábitos sexuais do adolescente, bem como uso de contraceptivos, história de gestações prévias e doenças sexualmente transmissíveis (DSTs).
9. **História familiar:** Em virtude de muitas doenças serem hereditárias, a idade e as condições de saúde dos irmãos, dos pais, dos avós e de outros membros da família podem fornecer pistas diagnósticas importantes. Por exemplo, uma criança obesa com uma história familiar de diabetes iniciada em idade adulta apresenta um alto risco para o desenvolvimento de diabetes; recomenda-se a intervenção precoce.
10. **História social:** As condições de moradia, situação econômica, tipo de seguro de saúde social e filiação religiosa podem fornecer pistas importantes nos casos de diagnósticos complexos ou sugerir importantes informações a respeito da possível aceitação das opções terapêuticas por parte da família.
11. **Revisão de sistemas:** Algumas perguntas sobre os principais sistemas orgânicos asseguram que nenhum problema passe despercebido e que sejam obtidos elementos cruciais da história clínica, relacionados ou não à queixa principal.

## EXAME FÍSICO

1. **Aspecto geral:** Estado nutricional adequado *versus* desnutrido; evidência de toxemia, incluindo letargia (definida como contato visual insatisfatório ou ausente e recusa de interação com o meio ambiente), sinais de perfusão insatisfatória, hipo ou hiperventilação e cianose; ou estigmas sindrômicos (como Down e Turner).
2. **Pele:** Nas crianças menores, é importante verificar a cor da pele em busca de evidência de palidez, pletora, icterícia ou cianose. As anormalidades, como hemangiomas capilares (p. ex., “mordidas de cegonha” no recém-nascido), nevos pigmentados, manchas café-com-leite (p.ex., “manchas mongólicas), eritema tóxico ou melanose pustular, podem ser identificadas. Em crianças maiores, máculas, pápulas, vesículas, pústulas, vergões e petéquias ou púrpura deverão ser observadas, e evidências de escoriações, formação de crosta, descamação, hiperpigmentação, ulceração, formação de cicatrizes ou atrofia também deverão ser identificadas.



3. **Sinais vitais:** Temperatura, pressão sanguínea (em geral, inicie a aferição rotineira com 3 anos de idade), frequência cardíaca e respiratória, altura, peso e perímetro cefálico (medido até os 3 anos de idade). As medidas são registradas e comparadas com tabelas de valores normais para a idade.
4. **Exame da cabeça, olhos, orelhas, nariz, boca e garganta:**
  - a. **Cabeça:** No recém-nascido devem ser observados o tamanho das fontanelas e a presença de cavalgamento de suturas, *caput succedaneum* (edema ou hematoma superficial que cruza as linhas de suturas, em geral localizado sobre o topo da cabeça) ou céfalo-hematoma (hematoma que não cruza as linhas de suturas). Nas crianças maiores, observa-se as dimensões e a forma da cabeça, bem como as anormalidades, como edemas, depressões ou qualidade/distribuição anormal do cabelo.
  - b. **Olhos:** Nos bebês devem ser observadas as anormalidades no tamanho, no formato e na posição das órbitas, a cor da esclerótica (esclera azul, por exemplo, pode indicar osteogênese imperfeita), hemorragias ou anormalidades da conjuntiva, ou a presença de defeitos na íris (como coloboma de íris). A acuidade visual deve ser determinada nas crianças maiores.
  - c. **Orelhas:** Em todas as crianças as anormalidades no tamanho, no formato e na implantação do pavilhão auricular podem fornecer pistas diagnósticas importantes. A membrana timpânica é de difícil acesso nos recém-nascidos, mas sua integridade deve sempre ser avaliada em crianças maiores. Além disso, deve-se registrar para todas as crianças o tipo e as características das secreções do canal auditivo.
  - d. **Nariz:** O tamanho, o formato e a posição do nariz (em relação à face e à boca) podem fornecer pistas diagnósticas para várias síndromes, por exemplo o nariz pequeno na síndrome de Down. É imperativo observar as narinas, em especial no recém-nascido por causa da sua dependência da patência nasal para respirar. As anormalidades da ponte ou do septo nasal, a integridade da mucosa e a presença de corpos estranhos deverão ser registradas. Um exantema em forma de asa de borboleta ao redor do nariz pode estar associado ao lúpus eritematoso sistêmico (LES), e a prega transversal na porção anterior do nariz, a uma rinite alérgica.
  - e. **Boca e garganta:** O tamanho, o formato e a posição da boca e dos lábios em relação às outras estruturas faciais deverão ser avaliados. Nos lactentes, as anormalidades comuns encontradas na boca incluem fissura no palato (síndrome da fenda palatina), pérolas de Epstein (pápulas esbranquiçadas localizadas no centro do palato) e freio lingual curto (“língua presa”). Deve-se observar em todas as crianças o tamanho, o formato e a posição da língua e da úvula. O número e a qualidade dos dentes devem ser avaliados em relação à idade da criança, e a mucosa oral e a faríngea deverão ser examinadas em relação a cor, exantemas, exsudatos, além do tamanho e da simetria das amígdalas.
5. **Pescoço:** Em geral, o pescoço nos lactentes é curto e muitas vezes difícil de examinar. Entretanto, o tamanho, a mobilidade e a presença de posição prefe-



rencial do pescoço podem ser avaliados em todas as crianças. A amplitude do movimento pode ser avaliada com movimentos suaves. A simetria dos músculos, da glândula tireoide, das veias e das artérias é importante. Uma massa anormal, como cisto do ducto tireoglosso (linha média acima do nível da tireoide) ou cisto branquial (ao longo do músculo esternomastoideo), ou achados raros, como dobra de pele (pescoço alado) na síndrome de Turner, podem ser identificados.

6. **Tórax:** O exame geral do tórax deverá incluir uma avaliação do tamanho e do formato das estruturas, além da identificação de anormalidades óbvias (como mamilo supranumerário) e da movimentação do tórax com a respiração. **A frequência respiratória varia de acordo com a idade, de 40 a 60 incursões/minuto nos neonatos a 12 a 14 incursões/min nas crianças entre um e três anos de idade. O grau de desconforto respiratório pode ser estratificado de acordo com o nível de gravidade quando a criança evolui de retrações subcostais para retrações intercostais, seguidas por retrações supraclaviculares e, depois, para retrações supraesternais.** A palpação do tórax deverá confirmar a integridade das costelas e das clavículas e a presença de qualquer edema ou de reação dolorosa nas articulações. A percussão em crianças maiores pode revelar anormalidades, em especial se houver assimetria. O tórax deverá ser auscultado quanto ao murmúrio vesicular, ressonância vocal, frêmitos, roncos, sibilos e crepitações. Nas meninas adolescentes, deverão ser avaliadas a simetria no desenvolvimento das mamas e a presença de massas ou secreção mamilar.
7. **Cardiovascular:** O precórdio deverá ser observado em relação a movimentos anormais. O tórax deverá ser palpado para localização e avaliação das características do impulso cardíaco e para determinar se existe presença de frêmito. A presença e a qualidade da primeira e da segunda bulha cardíaca ( $B_1$  e  $B_2$ ), incluindo desdobramento e sua variação com as fases do ciclo respiratório, deverão ser registradas, juntamente com a presença de desdobramento com a respiração (por exemplo, varizes). Sopros, cliques, estalidos, atrito pericárdico e anormalidades na frequência (que varia de acordo com a idade) ou no ritmo deverão ser identificados. A perfusão periférica, os pulsos e a coloração deverão ser avaliados.
8. **Exame abdominal:** O abdome deverá ser inspecionado para determinar se está plano ou abaulado e avaliar a presença de massas, lesões (p. ex., varizes), pulsações visíveis. Em geral, nas crianças maiores, o abdome é plano, mas nos recém-nascidos um abdome muito plano aliado ao sofrimento respiratório pode indicar a existência de hérnia diafragmática. A cicatriz umbilical, em especial nos neonatos, deverá ser inspecionada para se avaliar a possível presença de defeitos, drenagem de secreções ou massas; é normal a presença de uma pequena hérnia umbilical. Os recém-nascidos costumam apresentar uma veia e duas artérias umbilicais. **Nos neonatos, a palpação do abdome pode revelar uma borda do fígado dois centímetros abaixo da margem do gradil costal, uma ponta do baço e, aplicando uma pressão profunda, os rins.** Nas crianças maiores, essas estruturas não costumam ser palpáveis, exceto em situações pa-



tológicas. Dependendo da anamnese, a presença de outras massas deve gerar a suspeita de alguma condição. Ruídos intestinais costumam ser auscultados em todo o abdome, exceto na presença de alguma patologia. Nas meninas adolescentes, o abdome inferior deverá ser palpado para avaliar possível aumento uterino (gravidez).

9. **Genitália:** É importante a inspeção do pênis, testículos e bolsa escrotal quanto às dimensões e ao formato. A posição da abertura uretral deverá ser avaliada. Em geral, nas meninas recém-nascidas os grandes lábios são grandes e cobrem completamente os pequenos lábios e a genitália costuma ser bastante pigmentada e edemaciada, com um clitóris especialmente proeminente. Uma secreção branca costuma estar presente nos primeiros dias de vida, algumas vezes acompanhada por um líquido sanguinolento também. Nas crianças entre 1 e 3 anos de idade o exame da genitália pode ser bem difícil. Manter a criança com as pernas em posição semelhante a uma rã e posicioná-la no colo da mãe (ou em uma mesa de exame) permite uma inspeção bem sucedida da genitália externa. Nas meninas maiores, a posição genupeitoral possibilita uma excelente visão da genitália externa. Nas meninas após o período neonatal, os pequenos lábios são menores comparados com a genitália externa restante, e a mucosa vaginal é vermelha e fina. O hímen que está junto ao introito também deverá ser examinado. As anormalidades do hímen, como imperfuração ou bandas, secreção vaginal, corpos estranhos e aderências labiais, podem ser observadas. Um exame com espéculo deverá ser realizado nas meninas adolescentes com atividade sexual. O estadiamento de Tanner para o desenvolvimento puberal deverá ser determinado para meninos e meninas. Possíveis hérnias inguinais devem ser identificadas e a normalidade do ânus deverá ser confirmada.
10. **Extremidades:** Em todas as crianças as dimensões, o formato e a simetria das extremidades deverão ser avaliadas, assim como a força muscular, as articulações (amplitude de movimentos, calor, sensibilidade à palpação e hiperemia) e a marcha normal para a idade. Para os lactentes, é de grande importância o reconhecimento de quadris deslocados, já que poderá haver o desenvolvimento de anormalidades ao longo da vida. Para os adolescentes, a identificação de escoliose é importante para evitar as complicações debilitantes dessa condição. Os atletas precisam ser avaliados em relação à integridade das articulações, em especial aquelas que serão exigidas nas atividades esportivas.
11. **Neurológico:** A avaliação neurológica da criança maior é similar àquela do adulto. O primeiro passo é a determinação do nível de consciência e da orientação. A seguir, um exame criterioso dos nervos cranianos, do sistema motor (incluindo força, tônus, coordenação e movimentos involuntários), dos sistemas sensoriais motores superficial e profundo e dos reflexos tendinosos profundos. Nos lactentes mais jovens, pode ser constatada uma variedade de reflexos primitivos normais (de Moro, de extensão protetiva ou de paraquedas, de sucção, de preensão palmar e plantar), mas é importante certificar-se de que esses reflexos desapareceram na idade apropriada.



## AVALIAÇÃO LABORATORIAL

A American Academy of Pediatrics recomenda que alguns exames laboratoriais sejam realizados nos pacientes pediátricos. Esses exames variam de acordo com a idade da criança e os fatores de risco.

1. **Rastreamento metabólico neonatal** é realizado em todos os Estados norte-americanos, em geral após 24 horas do nascimento, mas os exames específicos são feitos de acordo com as determinações de cada Estado. As condições que costumam ser rastreadas incluem hipotireoidismo, fenilcetonúria, galactosemia, tipo de hemoglobina e hiperplasia adrenal. Outras condições que podem ser pesquisadas incluem doença da urina do xarope de bordo (leucínose), homocistinúria, deficiência de biotinidase, fibrose cística, tirosinemia e toxoplasmose. Alguns Estados requerem que os neonatos sejam submetidos a uma segunda avaliação após sete dias do nascimento.\*
2. **Dosagem dos níveis de hemoglobina ou de hematócritos** é recomendada para os lactentes que apresentam alto risco (em especial os prematuros e aqueles com baixo peso ao nascimento), entre os 9 e os 12 meses de idade, e anualmente em todas as meninas adolescentes que já menstruam.
3. **Exame qualitativo de urina (EQU)** é recomendado para crianças entre os 9 e os 12 meses e aos cinco anos de idade, e anualmente a urinálise por fita reagente para pesquisa de leucócitos nos adolescentes sexualmente ativos.
4. **Dosagem de chumbo** é realizada especialmente nas localidades de alto risco, nas crianças entre os 9 e os 12 meses de idade e novamente aos 2 anos de idade.
5. **Rastreamento para colesterol** é realizado nos pacientes de alto risco (com história familiar positiva) acima dos 24 meses de idade.
6. **Rastreamento para doenças sexualmente transmissíveis** é realizado anualmente em todos os pacientes sexualmente ativos.

Outros exames específicos são realizados de acordo com a idade da criança, os fatores de risco, a queixa principal e as condições incluídas no diagnóstico diferencial.

## EXAMES DE IMAGEM

1. **Radiografias simples** oferecem a vantagem de ser um exame de baixo custo e de proporcionar a visão geral da anatomia. Infelizmente, às vezes, detalhes sutis dos órgãos não são revelados, o que requer outros estudos radiográficos. Os usos comuns desta modalidade incluem radiografias simples dos ossos para avaliação de fraturas, do tórax para diagnóstico de pneumonia e do abdome para identificar a presença de íleo.

---

\*N. de R. T. No Brasil, o teste de imagem neonatal (Teste do Pezinho) é obrigatório em todo o território nacional. O exame realizado pelo Sistema Único de Saúde inclui hipotireoidismo, fenilcetonúria, hemoglobinopatias e fibrose cística (portaria MS/6M n°322 de 06/06/01). Outros serviços realizam o teste expandido, incluindo técnicas como a espectrometria de massas.



2. **Ultrassonografia** é uma modalidade de relativamente baixo custo que requer pouca ou nenhuma sedação e não apresenta riscos de radiação. Ela oferece uma boa visão dos órgãos e dos detalhes da anatomia, mas é dependente do operador. Nem todos os órgãos são acessíveis à ultrassonografia. Os exames mais comuns são: transfontanelar para diagnóstico de hemorragia intraventricular no lactente prematuro, do abdome para investigação de condições como estenose pilórica e dos rins para avaliar anormalidades estruturais.
3. **Tomografia computadorizada (TC)** fornece bons detalhes do órgão e da anatomia, é um procedimento rápido, mas muito dispendioso, podendo requerer contraste e envolvendo radiação. Algumas crianças precisam de sedação para conclusão do procedimento. Esse exame é frequentemente realizado no abdome ou na cabeça das vítimas de trauma.
4. **Ressonância magnética (RM)** é dispendiosa, mas não envolve radiação. Em virtude de ser um procedimento demorado, a sedação costuma ser empregada nas crianças pequenas, e às vezes há necessidade do uso de contraste. Ela possibilita excelente definição tissular em múltiplos planos e imagens anatômicas e funcionais de alta qualidade. Em geral, é utilizada quando existe necessidade de detalhes do encéfalo nos pacientes com convulsões ou com retardo no desenvolvimento, ou para obtenção de detalhes teciduais de uma massa localizada em qualquer local do corpo.
5. **Mecidina nuclear (cintilografia)** é moderadamente dispendiosa e invasiva. Ela fornece informações funcionais (em geral de um órgão específico), mas os detalhes anatômicos são limitados. Envolve o uso de radiação. Costuma ser empregada na obtenção de imagens dos ossos para detecção de infecção e dos rins para avaliação funcional.

## Parte 2 Abordagem à resolução de problemas clínicos

Tipicamente há **quatro passos** distintos na resolução sistemática de problemas clínicos:

1. Estabelecimento do diagnóstico
2. Determinação da gravidade da doença
3. Prescrição do tratamento com base no estadiamento da doença
4. Acompanhamento da resposta do paciente ao tratamento

### ESTABELECIMENTO DO DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é estabelecido com uma pesquisa cuidadosa dos dados disponíveis, com análise baseada nos fatores de risco presentes e na consideração de uma lista de possibilidades (o diagnóstico diferencial). O processo inclui conhecer que elementos das informações são mais relevantes e quais podem ser descartados. A experiência e o conhecimento adquirido por meio da leitura podem ajudar o médico a agrupar os dados mais importantes. Um bom médico também sabe como fazer as mesmas perguntas de



várias maneiras diferentes, usando terminologias diferentes, porque, às vezes, os pacientes negam terem sido tratados para asma, mas afirmam terem sido hospitalizados por sibilos ou “chiados”. Um diagnóstico pode ser estabelecido pela reconsideração sistemática de cada causa possível e pela leitura a respeito de cada doença. As características da doença do paciente são comparadas com cada uma dessas possibilidades e colocadas na posição mais alta da lista, como uma etiologia potencial, ou na parte de baixo por causa da frequência da doença, da apresentação do paciente ou de outras pistas. Os fatores de risco do paciente podem influenciar a probabilidade de um diagnóstico. Em geral, uma longa lista de diagnósticos possíveis pode ser reduzida a duas ou três suspeitas principais, com base nos exames-chave laboratoriais ou de imagem. Por exemplo, um adolescente que se apresenta com febre como queixa principal pode ter um diagnóstico diferencial extenso reduzido a pouquíssimas possibilidades quando a história revela um tio que mora na mesma residência com tosse, perda de peso e sudorese noturna, e o exame físico revela uma frequência respiratória aumentada, linfadenopatia e estertores auscultados no lobo pulmonar inferior direito. Neste caso, a probabilidade é de que o paciente seja portador de tuberculose.

## DETERMINAÇÃO DA GRAVIDADE DA DOENÇA

O próximo passo é a caracterização da gravidade do processo patológico. Na asma, isso é feito essencialmente com base nos parâmetros divulgados pelo National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI). As categorias da asma variam de intermitente leve (menos grave) a persistente severa (mais grave). Na presença de algumas condições, como sífilis, o estágio depende da duração e da extensão da infecção e segue a história natural da infecção (isto é, sífilis primária, secundária ou terciária).

## TRATAMENTO COM BASE NO ESTADIAMENTO DA DOENÇA

Muitas doenças são estratificadas conforme a gravidade, porque o prognóstico e o tratamento quase sempre se baseiam na gravidade. Se o prognóstico e o tratamento não foram afetados pelo estágio da doença, não há motivo para classificá-la como moderada ou grave. Como exemplo, a asma intermitente leve apresenta menos perigo do que a asma persistente severa (em particular se o paciente precisou ser intubado por causa da asma no passado). Portanto, com asma intermitente leve, o tratamento seria intermitente com  $\beta$ -agonista com ação de curta duração enquanto se observa qualquer evolução na doença para categorias mais graves (doença mais séria). Por outro lado, um paciente com asma persistente severa, em geral, requer medicamentos  $\beta$ -agonistas com ação de curta duração, bem como  $\beta$ -agonistas com ação prolongada, esteroides inalatórios e, potencialmente, esteroides orais.

A infecção faríngea por estreptococos  $\beta$ -hemolítico do Grupo A está associada a complicações, incluindo glomerulonefrite pós-estreptocócica e febre reumática. A presença de *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do Grupo A confere um aumento do risco de problemas, mas nem o prognóstico nem o tratamento são afetados por uma maior ou menor quantidade do *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do Grupo A. Por isso, o estudante



deverá abordar uma nova doença aprendendo sobre seus mecanismos, sua apresentação clínica, como é feito o seu estadiamento e de como o tratamento varia conforme o estágio.

## ACOMPANHAMENTO DA RESPOSTA AO TRATAMENTO

O passo final na abordagem da doença é acompanhar a resposta do paciente ao tratamento. Qualquer que seja a “medida” da resposta, esta deverá ser registrada e monitorada. Algumas respostas são clínicas, como alteração no nível da dor, da temperatura ou do exame pulmonar. É óbvio que o estudante deve desenvolver sua habilidade de obter os dados de modo não tendencioso e padronizado. Outros pacientes podem ser acompanhados por exames de imagem, como a tomografia computadorizada (TC) de linfonodos retroperitoneais em paciente recebendo quimioterapia para neuroblastoma, ou por um marcador, como o de contagem de plaquetas em paciente recuperando-se da síndrome de Kawasaki. Na sífilis, pode ser pelo controle mensal do título de reagente plasmático rápido (RPR) para teste de anticorpo treponêmico não específico. O estudante deve saber o que fazer se o marcador mensurado não responder conforme o esperado. O próximo passo deverá ser continuar o tratamento por mais algum tempo, repetir os exames antes solicitados ou acompanhar com outro exame mais específico?

## Parte 3 Abordagem à leitura

A abordagem da leitura orientada pelo problema clínico deve ser diferente da clássica pesquisa “sistemática” sobre uma entidade patológica em particular. É raro os pacientes apresentarem-se com um diagnóstico claro; assim, o estudante deve se tornar um perito na aplicação das informações dos livros-texto no contexto clínico. Além disso, retêm-se mais informações quando se lê com um objetivo. A experiência ensina que a leitura deve ser feita com o objetivo de responder a perguntas específicas. Há várias questões fundamentais que facilitam o pensamento clínico. São elas:

1. Qual é o diagnóstico mais provável?
2. Qual deverá ser o próximo passo?
3. Qual é o mecanismo mais provável desse processo?
4. Quais são os fatores de risco dessa condição?
5. Quais são as complicações associadas ao processo patológico?
6. Qual é o melhor tratamento?

## QUAL É O DIAGNÓSTICO MAIS PROVÁVEL?

O método de estabelecimento do diagnóstico foi discutido na seção anterior. Essa é uma tarefa difícil para o estudante de medicina; no entanto, esse é o problema fundamental com que os médicos se defrontarão pelo resto de suas carreiras. Uma



maneira de atacar esse problema é desenvolver “abordagens” padronizadas aos problemas clínicos comuns. É de utilidade memorizar as causas mais comuns dos vários quadros clínicos, por exemplo, “a causa mais comum de um desconforto respiratório discreto em um lactente nascido a termo, por cesariana, é a retenção de líquido amniótico (taquipneia transitória de recém-nascido)”.

O quadro clínico deverá transmitir alguma coisa como:

“Um lactente com três horas de vida apresenta uma frequência respiratória discretamente elevada e leves retrações subcostais. O lactente é a termo, grande para a idade gestacional e nasceu por cesariana indicada por parto cesáreo prévio. A gestação foi tranquila. Qual é o diagnóstico mais provável?

Sem qualquer outra informação, o estudante observaria que esse bebê apresenta desconforto respiratório. Usando a informação da “causa mais comum”, o estudante deveria supor o diagnóstico como uma taquipneia transitória de recém-nascido. Se a idade gestacional de “termo” mudar para “pré-termo de 30 semanas de gestação”, uma frase poderá ser adicionada, por exemplo:

“A mãe não recebeu corticoides profiláticos antes do parto.”

Agora, o estudante usaria “a causa mais comum do desconforto respiratório em uma criança pré-termo, cuja mãe não recebeu corticoide no pré-natal”, que é da deficiência em surfactante (síndrome do desconforto respiratório).

## QUAL DEVERÁ SER O PRÓXIMO PASSO?

Essa questão é mais difícil do que determinar o diagnóstico mais provável, porque pode haver insuficiência de informações para estabelecer o diagnóstico, e o próximo passo será obter mais informação diagnóstica. Outra possibilidade é que o diagnóstico já esteja definido, sendo o próximo passo estadiar a doença. Por fim, o próximo passo poderá ser o tratamento. Por isso, a partir dos dados clínicos, deve-se julgar em que ponto do caminho o clínico se encontra:

**Fazer um diagnóstico → Estadiar a doença →  
Tratar com base no estágio → Acompanhar a resposta**

Em geral, o estudante está acostumado a reproduzir as mesmas informações que alguém escreveu sobre uma determinada doença, mas não tem a perícia para dar o próximo passo. Essa habilidade é mais bem aprendida à beira do leito, em um ambiente encorajador, com liberdade para fazer hipóteses e com avaliação construtiva. Na avaliação de uma criança hospitalizada, o estudante deverá passar pelo seguinte processo de pensamento:

1. Com base nas informações que possuo, creio que CJ (uma criança de três meses de idade, com secreção nasal positiva para vírus sincicial respiratório) tem bronquiolite.
2. Não creio que seja uma doença grave (como necessidade significativa de oxigênio, retrações graves ou retenção de dióxido de carbono na gasometria).



Uma radiografia do tórax não revela consolidação lobar (creio que isso é importante porque uma consolidação lobar sugeriria uma etiologia bacteriana).

3. Consequentemente, o tratamento é a aplicação de oxigênio suplementar e líquidos por via intravenosa, conforme a necessidade.
4. Pretendo acompanhar o tratamento com avaliação do estado respiratório da criança (observarei a saturação de oxigênio e o grau das retrações), sua temperatura e sua capacidade de manter sua hidratação via oral, sem líquidos intravenosos. Além disso, se nos próximos dias ele não melhorar ou se piorar, creio que precisarei repetir a radiografia do tórax para avaliar se ele está desenvolvendo uma pneumonia.

Em um paciente similar, quando o quadro clínico não é tão claro, talvez o próximo passo seja o diagnóstico real, como hemoculturas para determinar se existe bacteremia. Algumas vezes, essa informação é provada pela máxima “o padrão ouro para o diagnóstico e o tratamento de uma infecção bacteriana é a cultura”.

Algumas vezes o próximo passo é terapêutico.

## QUAL É O MECANISMO MAIS PROVÁVEL DESSE PROCESSO?

Essa questão vai além do estabelecimento do diagnóstico e também exige que o estudante entenda o mecanismo subjacente do processo. Por exemplo, um quadro clínico pode descrever uma criança de cinco anos de idade com púrpura de Henoch-Schönlein (HSP), que desenvolve dor abdominal e apresenta resultado positivo para sangue oculto nas fezes uma semana após o diagnóstico. Primeiro, o estudante deve reconhecer a associação entre exame positivo para sangue oculto nas fezes e a púrpura de Henoch-Schönlein, que ocorre em 50% dos pacientes. O estudante deve entender que o edema e a lesão à vasculatura do trato gastrointestinal (GI) podem causar sangramento associado à dor abdominal em cólica, às vezes evoluindo para intussuscepção. Portanto, o mecanismo da dor e do sangramento é a vasculite, causando aumento dos nódulos linfáticos mesentéricos, edema intestinal e hemorragia para o lúmen dentro do intestino. Outras respostas que o estudante poderia considerar, embora não tão prováveis, incluem apendicite, gastroenterite bacteriana ou vôlvo.

O estudante é aconselhado a aprender os mecanismos de cada doença e não apenas a memorizar uma constelação de sintomas. Em outras palavras, não apenas memorizar o quadro clássico de púrpura de Henoch-Schönlein (exantema típico, dor abdominal e artrite), mas também compreender que a vasculite de pequenos vasos é o mecanismo da lesão. A vasculite causa edema, principalmente nas superfícies extensoras, e precede a púrpura palpável. Essa vasculite é responsável não apenas pelo edema nas articulações (em especial nas áreas como joelhos e tornozelos), causando artrite, que é observada em quase dois terços dos pacientes, mas também pela lesão à vasculatura do trato GI, levando à dor abdominal intermitente em cólicas, podendo se manifestar como exame positivo para sangue oculto nas fezes ou mesmo intussuscepção.



## QUAIS SÃO OS FATORES DE RISCO DESSA CONDIÇÃO?

Compreender os fatores de risco ajuda a estabelecer o diagnóstico e a interpretar os resultados dos exames. Por exemplo, compreender a análise dos fatores de risco pode ajudar a tratar uma criança de um ano de idade com anemia descoberta no rastreamento de rotina. Se a criança não apresentar fatores de risco para intoxicação por chumbo ou para talassemia, o médico poderá tratar com suplemento de ferro, porque a probabilidade de condição patológica grave é menor. Por outro lado, se a mesma criança de um ano de idade fosse um recém-imigrante de uma área endêmica, morasse em uma casa antiga com a pintura descascando, tivesse um pai que trabalhasse em uma fábrica de baterias e fizesse as refeições em vasilhas de barro, o médico diagnosticaria intoxicação por chumbo até que se provasse o contrário. O médico pode solicitar a dosagem do nível sérico de chumbo, um hemograma completo com diferencial (com pesquisa de pontilhado basofílico) e avaliar por completo a criança para retardo no desenvolvimento. Assim, o número de fatores de risco ajuda a categorizar a probabilidade de uma doença.

## QUAIS SÃO AS COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS AO PROCESSO PATOLÓGICO?

O médico deve conhecer as complicações de uma doença de forma que possa monitorar o paciente. Algumas vezes o estudante precisa fazer um diagnóstico a partir de indícios clínicos; neste caso, ele aplica seu conhecimento sobre as sequelas do processo patológico. Por exemplo, uma criança diagnosticada com febre alta, exantema, linfadenopatia e alterações orais e da conjuntiva é diagnosticada com a síndrome de Kawasaki. As complicações dessa condição incluem artrite, vasculite das artérias médias, hidropsia da vesícula biliar, uretrite e meningite asséptica. O conhecimento dos tipos de complicações também ajuda o médico a avaliar o paciente. Por exemplo, uma complicação com risco de vida na síndrome de Kawasaki é o aneurisma em artérias coronárias e a trombose. **O quadro clínico na fase subaguda é descamação, trombocitose e desenvolvimento de aneurismas das artérias coronárias com um alto risco de morte súbita.** A terapia apropriada é imunoglobulina intravenosa na fase aguda e altas doses de aspirina assim que possível, após o estabelecimento do diagnóstico. O desconhecimento do risco de aneurisma coronário e da terapia adequada para trombose pode levar o paciente ao óbito. Os estudantes aplicam esse conhecimento quando veem um paciente com a síndrome de Kawasaki durante a visita clínica e monitoram o surgimento de sopros cardíacos, sinais de trombocitose, miocardite e desenvolvimento de aneurismas coronários. O médico transmite para a equipe a orientação de observar o paciente para qualquer um desses sinais ou sintomas para que a terapia adequada possa ser considerada.



## QUAL É O MELHOR TRATAMENTO?

Talvez esta seja a questão mais difícil, não apenas porque o médico precisa fazer o diagnóstico correto e avaliar a gravidade da doença, mas também porque deve avaliar a situação para realizar a intervenção apropriada. Para o estudante, saber as doses exatas não é tão importante quanto conhecer a melhor medicação, a via de administração e as possíveis complicações. É importante que ele seja capaz de verbalizar o diagnóstico e as razões do tratamento. Um erro comum é o estudante “saltar para um tratamento” como um “palpite aleatório”, e consequentemente receber um retorno tipo “certo ou errado”. Na verdade, o palpite pode estar correto, mas pelo motivo errado; ao contrário, a resposta pode ser muito razoável, com apenas um pequeno erro no raciocínio. Em vez disso, o estudante deve verbalizar os passos de modo que possa ter retorno sobre qualquer ponto do raciocínio.

Por exemplo, se a pergunta for “Qual é o melhor tratamento para uma adolescente de 15 anos de idade, sexualmente ativa, com acne cística grave? A maneira incorreta de responder é dizer “Accutane”, sem pensar. Em vez disso, o estudante deve raciocinar da seguinte forma:

“Acne cística grave pode ser tratada de várias maneiras. Os efeitos colaterais dos medicamentos devem ser considerados em uma adolescente sexualmente ativa, que estatisticamente corre o risco de uma gravidez. O accutane causa defeitos congênitos graves e é totalmente contraindicado na gravidez. Por isso, o melhor tratamento para essa adolescente seria uma combinação de antibióticos orais com medicamentos tópicos, o que representa uma chance muito menor de efeitos colaterais devastadores”.

## REFERÊNCIAS

- Athreya BH, Silverman BK. *Pediatric Physical Diagnosis*. Norwalk, CT: Appleton-Century-Crofts; 1985.
- Barness LA. *Manual of Pediatric Physical Diagnosis*. St. Louis, MO: Mosby-Year Book; 1991.
- Barness LA. Pediatric history and physical examination. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott, Williams & Wilkins; 2006:39-51.
- Haller JO, Slovis TL. *Pediatric Radiology*. Berlin, Germany: Springer; 1995.



SEÇÃO II

# Casos Clínicos



# Caso 1

A mãe leva sua filha de 12 meses de idade ao seu consultório para uma consulta de puericultura. A criança aparenta ser pequena para a idade cronológica. Seu peso está abaixo do percentil 5 na curva padronizada de crescimento (percentil 50 para 8 meses de idade), o comprimento está no percentil 25 e o perímetro cefálico no percentil 50. Os sinais vitais e o exame físico estão normais.

- Qual é o próximo passo no tratamento dessa paciente?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 1

### Retardo do crescimento e do desenvolvimento

**Resumo:** Uma menina de 12 meses de idade apresenta baixo ganho ponderal, mas nenhuma etiologia evidente no exame físico.

- **Próximo passo:** Obter mais informações, incluindo história do parto, história médica progressiva, familiar, social e do desenvolvimento. É de especial importância a história nutricional.
- **Diagnóstico mais provável:** Retardo do crescimento (FTT), provavelmente de etiologia “não orgânica”.
- **Próximo passo na avaliação:** Exames laboratoriais para rastreamento inicial para identificar possíveis causas orgânicas do retardo do crescimento, aconselhamento dietético e visitas frequentes ao consultório para avaliação do ganho ponderal.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Distinguir os indícios históricos importantes da anamnese para o reconhecimento de um retardo do crescimento orgânico e não orgânico.
2. Compreender a utilização adequada de exames laboratoriais em uma criança saudável com retardo do crescimento.
3. Determinar o tratamento e o acompanhamento clínico de uma criança com retardo do crescimento não orgânico.

### Considerações

O padrão de crescimento dessa paciente (ganho de peso insuficiente, retardo modesto no comprimento potencial com o perímetro cefálico tendo sido poupado) sugere retardo do crescimento de provável causa não orgânica, pois o exame físico está normal. O diagnóstico de retardo do crescimento não orgânico é estabelecido depois da exclusão de etiologias orgânicas, associada ao fato de que, após garantir uma dieta nutricionalmente apropriada e recursos ambientais suficientes para promover a retomada do crescimento, em geral com recuperação completa. Manobras diagnósticas terapêuticas dirigidas às causas orgânicas são apropriados quando estas são sugeridas pela história (prematuridade, infecção materna) ou pelo exame físico (esplenomegalia, retardo significativo no desenvolvimento). Embora o retardo do crescimento orgânico e não orgânico possam se manifestar simultaneamente, as tentativas de diferenciar as duas formas são importantes, porque a avaliação, o tratamento e o acompanhamento podem ser muito diferentes.



*Nota:* Se o mesmo médico acompanhasse essa paciente desde o nascimento ou tivesse os registros anteriores de outros médicos, seria possível a detecção precoce de retardo de crescimento e sua potencial etiologia, o que permitiria uma intervenção rápida no retardo do crescimento. Por exemplo, pacientes com ingestão calórica insuficiente, em geral, não ganham peso, mas mantêm o crescimento em termos de comprimento e perímetro cefálico. Se a nutrição insuficiente persistir, o comprimento é afetado e, em seguida, o perímetro cefálico.

## ABORDAGEM AO

## Retardo do crescimento e do desenvolvimento

### DEFINIÇÕES

**Retardo do Crescimento e do Desenvolvimento (FTT– *Failure to Thrive*):** Um sinal físico, não um diagnóstico final. Suspeita-se dessa condição quando o crescimento está abaixo do percentil 3 ou 5, ou cai em dois ou mais percentis em um curto espaço de tempo. Em geral, o retardo de crescimento é observado nas crianças com menos de cinco anos de idade, cujo crescimento físico é significativamente menor em relação a outras crianças da mesma idade.

**Retardo do Crescimento Não Orgânico (psicossocial):** Crescimento deficiente sem uma etiologia clínica conhecida, que costuma estar relacionado à pobreza ou à interação cuidador-criança desfavorável. O retardo do crescimento não orgânico constitui um terço da metade dos casos de retardo do crescimento identificados nos centros terciários e quase todos os casos identificados nos centros primários de atendimento pediátrico.

**Retardo do Crescimento Orgânico:** Crescimento deficiente causado por uma condição médica subjacente, como doença intestinal inflamatória, doença renal ou cardiopatias congênitas.

### ABORDAGEM CLÍNICA

Os objetivos da história, do exame físico e dos exames laboratoriais são o de determinar se: (1) o cuidador da criança está oferecendo calorias suficientes; (2) a criança está consumindo calorias suficientes; (3) a criança é capaz de utilizar as calorias para o seu crescimento. A identificação da causa do problema ajuda no estabelecimento do tratamento.

### Diagnóstico

A história e o exame físico são as ferramentas mais importantes na avaliação do retardo do crescimento. A história nutricional pode oferecer indícios importantes



para a identificação de uma etiologia. O tipo de leite (materno ou industrializado), a frequência e a qualidade da alimentação, os intervalos, os vômitos e as fezes deverão ser registrados. O leite usado (comercial ou fórmula láctea preparada em casa) e o processo de preparo (para certificação da diluição apropriada) deverão ser revistos (adicionar muita água no preparado resulta em nutrição inadequada). Quantidade e tipo dos sucos e dos alimentos sólidos deverão ser registrados na avaliação das crianças maiores. As aversões significativas a alimentos poderão sugerir problema gástrico como resultado de uma má absorção. Um diário de 2 semanas da alimentação (a mãe anota todos os alimentos oferecidos e aceitos pela criança) e de quaisquer sintomas associados, como suores, asfixia, cianose, dificuldade de sucção, etc, pode ser de utilidade.

A história da gestação e do período neonatal imediato podem revelar infecção materna, depressão, uso de drogas, crescimento intrauterino retardado, prematuridade ou outras condições neonatais crônicas. Quando a criança suspeita de ter retardo do crescimento pertence a uma família cujas membros são geneticamente baixos ou com uma história de crescimento lento (retardo constitucional), em geral, as crianças afetadas são normais e não requerem avaliação minuciosa. Por outro lado, uma história familiar de doença hereditária associada ao déficit de crescimento (fibrose cística) deverá ser avaliada de forma mais completa. Pela grande frequência do retardo do crescimento não orgânico estar associado à pobreza, a história social é sempre útil. As condições de vida da criança, incluindo cuidadores primários e secundários, tipo de habitação, situação financeira e profissional do cuidador, suporte social da

TABELA 1-1 Causas principais de ganho inadequado de peso

<b>Ingestão calórica inadequada</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Perda do apetite: depressão, doença crônica</li><li>• Dificuldades de ingestão: distúrbios da alimentação, distúrbios neurológicos (paralisia cerebral), anomalias craniofaciais, síndromes genéticas, fístula traqueoesofágica</li><li>• Indisponibilidade de alimentos: negligência, alimento inadequado para a idade, quantidade insuficiente de alimentos</li></ul>
<b>Potencial de crescimento alterado</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Lesão pré-natal, anomalias cromossômicas, distúrbios endócrinos</li></ul>
<b>Perda calórica</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Vômitos: distúrbios no trato intestinal, drogas, toxinas, doenças do SNC</li><li>• Absorção deficiente: doença GI (atresia biliar, doença celíaca), doença intestinal inflamatória, infecções, toxinas</li><li>• Perdas renais: diabetes, acidose tubular renal</li></ul>
<b>Aumento das necessidades calóricas</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Aumento do metabolismo: cardiopatia congênita, pneumopatia crônica, neoplasias, infecção crônica, hipertireoidismo</li><li>• Uso inadequado de calorias: distúrbios metabólicos, acidose tubular renal</li></ul>

Abreviaturas: SNC, sistema nervoso central; GI, gastrointestinal



família e estresses não usuais (como abuso conjugal) deverão ser registrados. Durante a coleta dos dados da anamnese, o médico pode observar as interações não usuais entre a criança e o cuidador.

Todos os sistemas orgânicos do corpo abrigam potencialmente uma causa orgânica para o retardo do crescimento (Tabela 1-1). **O estado de desenvolvimento neuropsicomotor (pode estar retardado nas causas orgânicas e não orgânicas) precisa ser avaliado.** A criança com retardo do crescimento não orgânico pode apresentar: ausência de cabelos na região occipital por ficar deitada na cama, além de não alcançar o marco apropriado do desenvolvimento pela falta de estímulo parental; pode ser indiferente ao seu meio ambiente; pode evitar o contato visual, o sorriso ou a vocalização; e pode não responder bem às tentativas maternas de confortá-la. As crianças com certos tipos de retardo do crescimento orgânico (acidose tubular renal) e a maioria das crianças com retardo do crescimento não orgânico recuperam adequadamente os marcos do desenvolvimento com a instituição da terapia correta. Durante o exame físico (em especial nas crianças menores), o médico pode observar a amamentação, o que pode dar indícios da interação mãe-criança, ou indícios de problemas físicos (paralisia cerebral, dificuldades orais motoras ou de deglutição ou fenda palatina).

A história ou o exame físico sugestivo de retardo do crescimento orgânico direcionam a avaliação laboratorial e radiológica. Na maioria dos casos, os resultados do rastreamento neonatal (teste do pezinho) são críticos. Uma criança com caso de fibrose cística na família requer teste para cloreto no suor ou exame genético. Uma criança com um sopro sistólico, rude e de forte intensidade e pulsos amplos faz jus a uma radiografia de tórax, eletrocardiograma (ECG) e talvez ecocardiograma, além de uma consulta com cardiologista. A maioria das crianças com retardo do crescimento apresenta pouco ou nenhum sinal ou sintoma. Por isso, os exames laboratoriais costumam ser limitados a poucos exames: hemograma completo, dosagem de chumbo (em especial para pacientes de classes sociais mais desfavorecidas ou morando em cidades com alta prevalência de chumbo), urinálise e urocultura e dosagem de eletrólitos séricos (incluindo cálcio, nitrogênio ureico sanguíneo [BUN] e creatinina). O teste intradermo-reação para tuberculose (reação de Mantoux) e o teste para anticorpos HIV também são indicados. Anormalidades nos exames de rastreamento são pesquisadas mais extensivamente.

## Tratamento e acompanhamento

O tratamento e o acompanhamento do retardo do crescimento orgânico são específicos para a doença. Os pacientes com retardo do crescimento não orgânico são tratados com aumento na ingestão dietética, acompanhamento rigoroso e atenção para com as questões psicossociais.

**Lactentes saudáveis no primeiro ano de vida requerem aproximadamente 120 kcal/kg/dia de nutrição e depois cerca de 100 kcal/kg/dia; as crianças com retardo do crescimento requerem um adicional de 50 a 100% para garantir um ganho no crescimento.** A rotina no horário da refeição é importante. Os membros



da família devem fazer as refeições juntos em um ambiente sem recreação (sem televisão!), com duração média entre 20 e 30 minutos. Os alimentos sólidos são oferecidos antes dos líquidos; as crianças não devem ser forçadas a comer. Bebidas de baixo teor calórico, sucos e água devem ser restritos, ao passo que alimentos com alto teor calórico adequados à idade (leite integral, queijo, frutas secas, pasta de amendoim) são encorajados. Fórmulas contendo mais do que o padrão de 20 cal/30 mL podem ser necessárias para crianças menores, assim como suplementos de alto teor calórico (como PediaSures ou Ensurer) para crianças maiores. O acompanhamento médico frequente, seja no consultório ou no domicílio, é recomendado para assegurar que o ganho ponderal está sendo adequado. Em alguns casos, é necessária a hospitalização de uma criança com retardo do crescimento; frequentemente, elas ganham peso com rapidez, confirmando o diagnóstico de retardo do crescimento não orgânico.

O sucesso do tratamento do retardo do crescimento não orgânico requer não apenas a ingestão de mais calorias, mas também atenção para com as questões psicossociais. Às vezes há necessidade de encaminhamento para o serviço social de apoio à criança e de distribuição de alimentos.\* A ajuda de profissionais da saúde para treinamento, prevenção ao uso abusivo de substâncias e aos maus-tratos, educação/apoio aos pais e psicoterapia está disponível através de programas comunitários. As crianças maiores e seus familiares podem se beneficiar dos programas de intervenção precoce na infância.

Existem vários programas governamentais para ampliação do acesso e qualificação da educação infantil da Secretaria de Educação, bem como de iniciativa privada, como Solidariedade França-Brasil e da Fundação Abrinq pelos Direitos da Criança e do Adolescente, entre outros.

Algumas crianças apresentam retardo do crescimento de causa orgânica e não orgânica. Por exemplo, um lactente prematuro, portador de necessidades especiais com retardo do crescimento orgânico, apresenta maior risco para retardo do crescimento não orgânico potencializado pelas questões psicossociais, como a pouca interação familiar devido à hospitalização prolongada. Nesses casos, o tratamento das causas orgânicas é ajustado para conter as tentativas de impedir o retardo do crescimento não orgânico.

---

## Questões de compreensão

---

- 1.1 Um menino de 6 meses de idade é levado ao seu consultório pelos pais. Ao exame físico, é constatado que ele está simetricamente abaixo do percentil 5 para comprimento, peso e perímetro cefálico. Nasceu com 30 semanas de gestação e pesava 1 kg. A gravidez foi planejada, o período pré-natal trans-

---

\*N. de R. T. No Brasil, contamos com vários programas sociais de nutrição de iniciativa governamental e privada, como Programas Sociais de Combate à Fome e de Educação Nutricional da Fiocruz, do Banco de Leite Humano do Governo Federal, da ONG Banco de Alimentos, entre outros.



correu sem intercorrências, até que um acidente automobilístico precipitou o trabalho de parto. A criança foi ventilada e permaneceu na unidade de terapia intensiva (UTI) por 3 dias, evoluiu bem, sem problemas residuais de ordem respiratória, intestinal ou do sistema nervoso central. Recebeu alta hospitalar com 8 semanas de vida. Qual das afirmativas a seguir é a melhor explicação para o pequeno tamanho da criança?

- A. Anormalidade cromossômica
- B. Desnutrição proteico-calórica
- C. Crescimento normal para lactente prematuro
- D. Má absorção secundária à síndrome do intestino curto
- E. Hipotireoidismo congênito

- 1.2 Uma criança de 13 meses de idade apresenta percentil 25 para peso, percentil 10 para comprimento e percentil abaixo de 5 para perímetro cefálico. Nasceu a termo. Ao nascimento, a inspeção revelou pequeno tamanho de crânio. Apresenta retardo de desenvolvimento e foi submetida à cirurgia de catarata logo após o nascimento. Atualmente, recebe fenobarbital para controle das convulsões. Qual das afirmativas a seguir é a melhor explicação para o pequeno tamanho da criança?

- A. Infecção congênita por citomegalovírus (CMV)
- B. Síndrome de Down
- C. Doença de depósito de glicogênio do tipo II (glicogenose)
- D. Hipotireoidismo congênito
- E. Craniofaringioma

- 1.3 Um menino de 2 anos de idade apresenta peso, comprimento e perímetro cefálico um pouco abaixo do percentil 50, mas nos últimos 6 meses caiu para um percentil um pouco abaixo do 25 para peso. A gestação foi normal, seu desenvolvimento é adequado para a idade e a família relata não apresentar problemas psicossociais. A mãe conta que agora ele tem “manias” para comer (só quer macarrão com queijo em todas as refeições), mas ela insiste para que ele coma alimentos variados. As refeições são marcadas por muita frustração para todos os membros da família. Seu exame físico é normal. Qual das afirmativas a seguir descreve o próximo passo mais adequado para o tratamento?

- A. Teste para cloreto no suor
- B. Exame de fundo de olho para pesquisa de hemorragia retiniana
- C. Aconselhamento à família a respeito do estágio normal de desenvolvimento da criança
- D. Exame de fezes para pesquisa de parasitas
- E. Ressonância magnética (RM) cerebral

- 1.4 Uma menina de 4 meses de idade apresenta falha no ganho de peso. Seu peso atual está abaixo do percentil 5, o comprimento em torno do percentil 10 e o perímetro cefálico no percentil 50. A gravidez planejada resultou em um parto normal vaginal espontâneo; a mãe e a criança receberam alta hospitalar 48 horas após o parto. A nutrição é feita com leite materno e mamadeira; a



quantidade parece ser suficiente. A menina não apresenta qualquer doença. O exame físico é normal, exceto pelo tamanho pequeno da criança. O rastreamento laboratorial mostra que a hemoglobina e o hematócrito são 11 mg/dL e 33%, respectivamente, com uma contagem plaquetária de 198.000/mm<sup>3</sup>. Os níveis de eletrólitos séricos são 140 para sódio, 105 para cloreto, 3,5 para potássio, 17 para bicarbonato, 15 para nitrogênio ureico sanguíneo e 0,3 para creatinina. Os exames para função hepática estão normais. O EQU revela pH = 8 com cilindros epiteliais ocasionais, mas sem leucócito, bactéria, proteína, cetonas ou substâncias redutoras. Qual das afirmativas a seguir é a melhor terapia para essa criança?

- A. Transfusão de concentrados de hemácias (CH)
- B. Infusão intravenosa (IV) de cloreto de potássio
- C. Teste para cloreto no suor
- D. Determinação do hormônio do crescimento
- E. Suplementação oral com bicarbonato

## RESPOSTAS

- 1.1 C. O peso esperado para a idade deve ser corrigido para o lactente pré-termo. Da mesma forma, o crescimento das crianças portadoras da síndrome de Down ou de Turner também é diferenciado. Por isso, o uso de uma curva de crescimento apropriada é essencial. Para a criança em questão, o ganho de peso deverá acompanhar ou exceder aquele dos lactentes a termo. Quando os parâmetros desse prematuro forem assinalados no gráfico adequado do crescimento de prematuros, será revelado um crescimento normal.
- 1.2 A. O retardo no desenvolvimento, o crescimento intrauterino retardado (incluindo microcefalia), cataratas, convulsões, hepatoesplenomegalia, icterícia neonatal prolongada e púrpura ao nascimento são consistentes com citomegalovírus congênito (CMV) ou infecção por toxoplasmose. As calcificações cerebrais na infecção por CMV são tradicionalmente encontradas em um padrão periventricular; na toxoplasmose, elas estão distribuídas por todo o córtex.
- 1.3 C. Entre os 18 e os 30 meses de idade, as crianças costumam ter “manias para comer”. A taxa de crescimento diminui e o período pode ser difícil para os familiares. Em geral, funciona muito bem o conselho para que os pais permaneçam calmos ao oferecerem a alimentação adequada, para que evitem a “alimentação forçada” e oferecer petiscos e lanchinhos entre as refeições. É necessário um acompanhamento rigoroso.
- 1.4 E. A paciente apresenta evidência de acidose tubular renal (provavelmente tubular distal), uma causa bem descrita de retardo do crescimento. Após confirmação dos achados, a suplementação oral de bicarbonato deverá corrigir o nível elevado de cloreto, os níveis baixos de bicarbonato e de potássio (mas a suplementação de potássio poderá ser necessária) e o déficit no crescimento.



## Pérolas clínicas

- Nos Estados Unidos, o retardo do crescimento psicossocial é mais comum do que o retardo do crescimento orgânico; em geral, aquele está associado à pobreza ou à interação pais-criança desfavorável.
- Os exames laboratoriais de rastreamento de baixo custo, o aconselhamento dietético e a observância constante das alterações no peso são adequados como primeiros passos para a maioria dos lactentes aparentemente saudáveis com retardo do crescimento.\*
- O retardo do crescimento orgânico pode estar associado a anormalidades em qualquer sistema orgânico. Os indícios da história, do exame físico e dos exames laboratoriais de rastreamento ajudam na identificação dos sistemas orgânicos afetados.
- Até um terço dos pacientes com retardo do crescimento psicossocial apresenta retardo do desenvolvimento, bem como problemas sociais e emocionais.
- Os pacientes com acidose tubular renal, uma causa comum do retardo do crescimento orgânico, podem ser portadores de defeitos nos túbulos renais proximais (tipo 2), causados pela reabsorção deficiente do bicarbonato, ou de defeitos nos túbulos renais distais (tipo 1), causados pela secreção deficiente de íons de hidrogênio. O tipo 4 também é um problema tubular renal distal associado à amoniagênese renal deficiente.

\* N. de T. No Brasil, quanto aos níveis de desnutrição energética-proteica e crônica, no período de 1996 a 2006, os déficits de peso para a idade diminuíram de 5,9 para 1,7%; os déficits de altura para a idade, de 10,5 para 7% (Ministério da Saúde – Relatório dos Objetivos do Milênio – 2010).

## REFERÊNCIAS

- Bauchner H. Failure to thrive. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:184-187.
- Chiang ML, Hill LL. Renal tubular acidosis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1886-1892.
- Dell KM, Avner ED. Renal tubular acidosis. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2197-2202.
- Kirkland RT. Failure to thrive. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:900-906.
- Leleiko NS, Horowitz M. Nutritional deficiency states. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1336-1337.



- McLeod R, Remington JS. Toxoplasmosis (*Toxoplasma gondii*). In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1486-1495.
- Overby KJ. Pediatric health supervision. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill, 2003:7-12.
- Raszka WV. Neonatal toxoplasmosis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006:530-532.
- Sanchez PJ, Siegel JD. Cytomegalovirus. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:511-516.
- Stagno S. Cytomegalovirus. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007: 1377-1379.



## Caso 2

Um adolescente saudável de 16 anos de idade chega ao seu consultório acompanhado dos pais, que estão preocupados com uma história de vários meses de comportamento instável por parte do rapaz. Às vezes ele tem mais energia, redução do apetite e menos necessidade de sono do que o habitual; em outras ocasiões ele dorme incessantemente e mostra-se letárgico. Seu rendimento escolar é insatisfatório. Na noite passada, chegou corado e agitado, com pupilas dilatadas e queixou-se de que “pessoas estavam lhe perseguindo”. Os pais acrescentam que ocasionalmente ele falta à escola e relatam com certa relutância que o filho foi preso por furto há 2 semanas. Você sabe que ele goza da boa saúde e que anteriormente demonstrava ser excelente aluno. Hoje, ele tem aparência normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?
- Qual é a avaliação e a terapia a longo prazo?



## RESPOSTAS PARA O CASO 2

### Abuso de substâncias por adolescente

*Resumo:* Adolescente de 16 anos de idade, previamente hígido, com alterações recentes no comportamento e declínio no rendimento escolar.

- **Diagnóstico mais provável:** Uso abusivo de drogas (provavelmente cocaína, talvez anfetaminas).
- **Próximos passos na avaliação:** História, exame clínico, rastreamento para drogas na urina e para outras consequências comuns associadas ao abuso de drogas (doenças sexualmente transmissíveis [DSTs], hepatite).
- **Avaliação e terapia a longo prazo:** Abordagem tripla: (1) programa de desintoxicação, (2) acompanhamento clínico com sistemas de apoio psicossocial adequados para o estágio do desenvolvimento, e (3) possível assistência por longo prazo de um profissional experiente no tratamento do uso abusivo de substâncias.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Aprender sobre o padrão comportamental dos adolescentes que abusam do uso de drogas.
2. Conhecer os sinais e sintomas das drogas mais comumente utilizadas.
3. Compreender a abordagem geral à terapia de um adolescente que apresenta abuso de drogas.

### Considerações

Uma possibilidade rara seria a de um tumor cerebral, que poderia explicar o surgimento de novas alterações comportamentais em um adolescente. **No entanto, de um modo geral, o surgimento de um comportamento desafiador, o desenvolvimento de depressão ou declínio nas notas escolares em um adolescente costumam estar associados ao uso abusivo de substâncias.** Também deve ser considerada uma história psiquiátrica não diagnosticada previamente (mania ou transtorno bipolar). A anamnese completa e o exame físico (em especial o neurológico e o psicológico) e os exames laboratoriais ajudarão a esclarecer a situação. As informações podem vir do paciente, da sua família ou de outras pessoas próximas (professores, treinadores e amigos). O questionamento direto do adolescente sem a presença dos pais sobre uso abusivo de substâncias é apropriado durante as consultas médicas de rotina ou quando sinais e sintomas são sugestivos desse uso.



## ABORDAGEM AO

## Abuso de substâncias por adolescente

**DEFINIÇÕES**

**Uso Abusivo de Substâncias:** O uso de álcool ou outro tipo de droga levando a prejuízo funcional ou ao sofrimento, causando fracasso na escola ou nas obrigações do trabalho, danos físicos, problemas legais relacionados ao abuso ou uso contínuo das substâncias, independente das consequências sociais ou interpessoais resultantes dos efeitos da droga.

**Dependência de Substâncias:** Uso de álcool e outras drogas, causando perda do controle com uso continuado (tolerância requerendo doses progressivamente mais elevadas ou com a síndrome da abstinência com a retirada), compulsão para obter e usar a droga e uso continuado apesar das consequências negativas persistentes ou recorrentes.

**ABORDAGEM CLÍNICA**

Experimentar bebida alcoólica e outras drogas é comum entre os adolescentes; alguns profissionais consideram essa experimentação “normal”. Outros afirmam que deve ser evitada porque o uso abusivo de substâncias, em geral, é a causa de morbidade e de mortalidade entre adolescentes (homicídio, suicídio e lesões não intencionais). Em todos os casos, o provedor de saúde é responsável por discutir fatos a respeito do álcool e drogas na tentativa de reduzir o risco de danos para o adolescente e identificar aqueles que precisam de intervenção.

Entre as crianças com risco de uso de drogas estão aquelas com problemas comportamentais significativos, com dificuldades na aprendizagem e famílias disfuncionais. Cigarros e álcool são as drogas mais utilizadas; maconha é a droga ilícita mais consumida. Alguns adolescentes abusam dos produtos domésticos comuns (inalação de cola e aerosol); outros abusam de medicamentos dos irmãos ou da irmã (metilfenidato, que costuma ser inalado com cocaína).

Os pediatras podem perguntar sobre uso de álcool e drogas durante o exame de saúde anual do adolescente ou quando este se apresenta com evidências de uso abusivo de substâncias. As perguntas diretas podem identificar o uso de drogas ou de álcool e seus efeitos sobre o rendimento escolar, nas relações familiares e nas interações com os amigos. Sendo identificado qualquer problema, recomenda-se uma entrevista para determinar o grau de uso da droga (experimentação, uso abusivo ou dependência).

**Informações úteis da anamnese que apontam para o uso abusivo de drogas englobam alterações comportamentais significativas em casa, fracasso escolar ou no emprego, ou envolvimento com a lei. Um aumento na incidência**



TABELA 2-1 Características clínicas do abuso de substâncias		
AGENTE	SINAIS E SINTOMAS	DURAÇÃO DA DETECTABILIDADE DA DROGA
Álcool	Euforia, embriaguez, prejuízo da memória recente, loquacidade, vasodilatação e, com níveis séricos elevados, depressão respiratória	7-10 h (sangue) ou 10-13 h (urina)
Maconha	Alienação e euforia, prejuízo da memória recente, distorção da percepção de tempo, desempenho insatisfatório nas atividades que exigem concentração (como dirigir) e perda da capacidade de julgamento	3-10 dias para usuários ocasionais ou até 2 meses para usuários crônicos
Cocaína	Euforia, aumento da atividade motora, redução da fadiga, pupilas dilatadas, taquicardia, hipertensão e hipertermia; às vezes associados à ideação paranoica; achados físicos podem incluir alterações na mucosa nasal	2-4 dias
Metanfetamina e metilenedioxi-metanfetamina (ecstasy)	Euforia, aumento da libido, aumento da energia psíquica e emocional, náuseas, bruxismo, visão borrada, trismo, ansiedade, ataques de pânico e psicose	2 dias
Opioides, incluindo heroína, morfina e codeína	Euforia, redução da sensação de dor, miose, hipotermia, vasodilatação e possível depressão respiratória; achados físicos podem incluir marcas de agulhas sobre as veias	2 dias
Fenciclidina (PCP)	Euforia, nistagmo, ataxia e labilidade emocional; alucinações afetando a imagem corporal, o que pode resultar em reações de pânico, desorientação, hipersaliação e linguagem abusiva	8 dias
Barbitúricos	Sedação, miose, hipotensão, bradicardia, hipotermia, hiporreflexia, além de depressão respiratória e do sistema nervoso central	1 dia para agentes de curta duração; 2-3 semanas para agentes de ação prolongada



de lesões intencionais ou acidentais pode estar relacionado ao uso de álcool ou de droga. Os comportamentos de risco (trocar sexo por drogas, dirigir sem habilitação) podem ser particularmente graves, podendo sugerir problemas mais sérios com drogas. Em geral, os usuários de álcool ou de outras drogas estão normais ao exame físico, em especial se o uso não foi recente. Raramente, podem-se encontrar marcas de agulhas e lesões na mucosa nasal.

Um adolescente que tenha usado álcool ou droga recentemente pode apresentar uma variedade de características clínicas (Tabela 2-1). O rastreamento toxicológico na urina pode ser de ajuda na avaliação do adolescente que (1) apresenta sintomas psiquiátricos, (2) apresenta sinais e sintomas normalmente atribuídos a drogas ou álcool, (3) envolveu-se em acidente grave, ou (4) faz parte de um programa de recuperação monitorada. **É de máxima importância tentar obter a permissão do adolescente e assegurar a confidencialidade.**

O tratamento de problemas agudos que ameaçam a vida relacionados ao uso de álcool ou de drogas segue o ABC dos cuidados de emergência: manejar as vias Aéreas, controlar a respiração (Breathing) e avaliar a Circulação. A seguir, o tratamento é direcionado para o agente ofensor (se conhecido). Depois da estabilização do paciente, é delineado um plano de tratamento. Para alguns pacientes, programas de internação que interrompem o uso da droga servem para direcionar o tratamento para a modalidade de acompanhamento ambulatorial contínuo. Para outros pacientes, um programa de terapia intensiva ambulatorial pode ser iniciado com o objetivo de ajudar o adolescente a desenvolver um estilo de vida livre das drogas. O grau de conhecimento necessário para atender um adolescente nessas condições do princípio ao fim costuma estar além do escopo de avaliação do pediatra geral. A otimização do desfecho para este problema crônico se dá com o envolvimento de profissionais em saúde qualificados e em um contexto adequado à fase de desenvolvimento do paciente. No entanto, os provedores de cuidados primários podem auxiliar as famílias a encontrarem recursos comunitários adequados.

## Questões de compreensão

- 2.1 Adolescente de 14 anos de idade com sintomas de ataxia. Foi levado para a emergência do hospital local em estado eufórico, emocionalmente instável e um pouco desorientado. Ao exame físico, ele apresenta nistagmo e hipersalivação. Chama a atenção de várias pessoas seu linguajar inadequado. Qual dos agentes a seguir é o responsável mais provável por essa condição?
- A. Álcool
  - B. Anfetaminas
  - C. Barbitúricos
  - D. Cocaína
  - E. Fenciclidina (PCP)



- 2.2 Jovem de 16 anos de idade é levada pelos pais para uma consulta de revisão. O exame físico parece normal. Como parte dos cuidados de rotina, você solicita um EQU. O pai, de modo particular, pede-lhe que sob sigilo também solicite um teste de rastreamento toxicológico na urina. Qual das atitudes a seguir é a mais indicada?
- A. Explorar as razões da solicitação com os pais e a adolescente e realizar o rastreamento toxicológico com a permissão da jovem, se a história justificar
  - B. Realizar o rastreamento toxicológico conforme solicitado, mas solicitar aos pais e à menina que retornem ao consultório para receber os resultados
  - C. Realizar o rastreamento conforme solicitado
  - D. Encaminhar a adolescente a um psiquiatra para avaliação adicional
  - E. Dizer aos pais para trazer a filha de volta ao consultório para realizar o rastreamento quando ela estiver exibindo sinais ou sintomas como euforia ou ataxia
- 2.3 Adolescente previamente hígido, apresenta história de 3 meses de cefaleias progressivamente mais intensas, visão borrada e alterações na personalidade. Em ocasião anterior, ele admitiu ter experimentado maconha há mais de um ano. O exame físico demonstra um jovem saudável de 17 anos de idade, de aparência atlética, com redução na amplitude de movimentação extraocular e redução de acuidade visual do olho esquerdo. Qual será o melhor próximo passo no tratamento desse rapaz?
- A. Acetaminofeno e encaminhamento a um oftalmologista
  - B. Mensuração da glicose
  - C. Exame de neuroimagem
  - D. Teste terapêutico com mitilsergida para enxaqueca
  - E. Teste de rastreamento toxicológico na urina
- 2.4 Menina de 11 anos de idade com tonturas, dilatação pupilar, náuseas, febre, taquicardia e rubor facial. Ela afirma “ver” sons e “ouvir” cores. Qual dos agentes a seguir é provavelmente responsável por este quadro?
- A. Álcool
  - B. Anfetaminas
  - C. Ecstasy
  - D. Dietilamida ácido lisérgico (LSD)
  - E. PCP

## RESPOSTAS

- 2.1 E. PCP está associado à hiperatividade, a alucinações, à linguagem abusiva e a nistagmo.
- 2.2 A. Autorização da adolescente deverá ser obtida antes do rastreamento toxicológico. A realização do exame “em segredo”, nessa situação, destrói a relação médico-paciente.



- 2.3 C. Independente da experiência anterior com drogas, seus sintomas e os achados físicos atuais revelam que o uso de droga é a etiologia menos provável. Justifica-se uma avaliação para possível tumor cerebral.
- 2.4 D. LSD está associado a sintomas que iniciam 30 a 60 minutos após a ingestão, com pico em 2 a 4 horas depois, e que desaparecem em 10 a 12 horas, incluindo ideação ilusória, distorção corporal e paranoia. As *bad trips* fazem com que o usuário fique aterrorizado ou em pânico\*; em geral, o tratamento consiste em assegurar que o usuário fique em um ambiente controlado e seguro.

### Pérolas clínicas

- Cigarros e álcool são as drogas mais usadas na adolescência.
- A maconha é a droga ilícita de maior consumo entre os adolescentes.
- Comportamentos associados ao uso abusivo de substâncias incluem tráfico de drogas, prostituição, roubo, sexo sem proteção, acidentes automobilísticos e violência física.
- Entre as crianças com risco de uso de drogas estão aquelas com problemas comportamentais significativos, com dificuldades na aprendizagem e famílias disfuncionais.

## REFERÊNCIAS

- Heyman RB. Adolescent substance abuse and other high-risk behaviors. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:579-584.
- Jenkins RR, Adger H. Substance abuse. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:824-834.
- Marcell AV, Irwin CE. Substance use and abuse. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:226-231.

---

\*N. de R. T. *Bad trips* = viagens ruins – gíria usada para representar as sensações fisiológicas e psicológicas desagradáveis provocadas pelo uso de substâncias psicoativas.







# Caso 3

Uma mulher de 36 anos de idade com acompanhamento pré-natal irregular dá à luz a uma menina de 3,900 kg. A lactente apresenta hipotonia, fissuras palpebrais oblíquas, pregas epicânticas, pele redundante na nuca, clinodactilia de quinto dedo e braquidactilia, e prega palmar transversa única.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 3

### Síndrome de Down

*Resumo:* Uma recém-nascida com características dismórficas filha de mãe em idade avançada.

- **Diagnóstico mais provável:** Síndrome de Down (trissomia no cromossomo 21).
- **Próximo passo na avaliação:** Avaliação cromossômica da lactente para confirmar o diagnóstico, avaliação para outras características da síndrome, aconselhamento genético e apoio à família.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer as características físicas e os problemas associados à síndrome de Down (SD) e a outras trissomias comuns.
2. Avaliar uma criança portadora de características dismórficas compatíveis com a SD.
3. Identificar o aconselhamento e o suporte indicados a uma família com uma criança portadora de necessidades especiais.

### Considerações

Essa recém-nascida apresenta muitas características da SD; a confirmação do diagnóstico é feita pelo exame cromossômico. Depois da identificação de uma criança com possível SD, o clínico tenta identificar características de risco potencial de vida, incluindo anomalias cardíacas ou gastrintestinais (GI). Uma avaliação completa do ambiente psicossocial da família é necessária; essas crianças podem exigir grande esforço físico, emocional e financeiro.

*Nota:* Essa mulher com idade avançada realizou acompanhamento pré-natal limitado, mas apresentava alto risco para complicações na gestação. O cuidado pré-natal adequado incluiria um rastreamento com teste triplo entre a 15ª e a 20ª semana de gestação, o que poderia ter demonstrado um padrão sugestivo de SD. A partir deste achado, uma investigação adicional (amniocentese para realização de cariótipo) poderia ter sido recomendada.



## ABORDAGEM À Criança dismórfica

### DEFINIÇÕES

**Idade Materna Avançada:** A incidência de SD aumenta a cada ano a partir dos 35 anos de idade. Nesta idade a incidência é de 1:378 recém-nascidos, aumentando para 1:106 aos 40 anos e para 1:11 aos 49 anos.

**Braquidactilia:** Encurtamento excessivo dos ossos longos das mãos e dos pés resultando em uma aparência quadrada.

**Clinodactilia:** Encurvamento de um dos dedos (na SD ocorre o encurvamento da falange média de quinto dedo em direção ao quarto dedo).

**Criança Dismórfica:** Criança com problemas generalizados de crescimento ou de formação da estrutura corporal. Essas crianças podem portar uma *síndrome* (constelação de características de uma causa comum; por exemplo, características da SD causadas pelo material de um cromossomo 21 extra); uma *associação* (duas ou mais características de causa desconhecida ocorrendo juntas com mais frequência do que o esperado; por exemplo, **VATER** [problema Vertebral, anomalia Anal, problemas na Traqueia, anormalidade Esofágica e anormalidade no **R**adio ou renal]) ou uma *sequência* (um único defeito que leva a anormalidades subsequentes; como, por exemplo, doença de Potter, em que a insuficiência renal no lactente causa redução na produção de urina, oligodrâmnio e deformidades por constricção uterina; as características faciais comuns incluem hipertelorismo, pregas epicânticas, epicanto proeminente, ponte nasal achatada, micrognatia mandibular, orelhas grandes com deficiência de cartilagem e de implantação baixa).

**Teste Triplo:** Determinação da  $\alpha$ -fetoproteína (AFT), da gonadotrofina coriônica humana (hCG) e níveis de estriol no soro materno, em geral efetuada entre a 15ª e a 20ª semana de gestação. Esses exames rastreiam para uma série de problemas genéticos. Quase 60% dos bebês com SD e 80 a 90% dos bebês com defeitos no túbulo neural podem ser identificados por esses exames.

### ABORDAGEM CLÍNICA

A primeira avaliação do recém-nascido acontece na sala de parto, onde são realizadas as tentativas para uma transição bem sucedida do bebê, de um ambiente intrauterino para um extrauterino; ela segue primariamente o ABC da medicina – manejar as vias Aéreas, controlar a respiração (*Breathing*) e avaliar a Circulação. Após o atendimento inicial, o lactente é avaliado para pesquisa de possíveis anormalidades, incluindo aquelas que passam se encaixar em padrões como o da SD.

A história e o acompanhamento pré-natal fornecem dados importantes na avaliação da criança dismórfica. A idade dos pais (maior anormalidade cromossômi-



ca quanto maior a idade materna e, às vezes, a idade paterna), grau de movimentação fetal, exposição materna a drogas ou a teratogênicos, história familiar de dismorfia e resultados dos exames pré-natais, incluindo teste triplo e testes vilocoriônico ou corioamniônico, são informações valiosas. Por exemplo, uma mãe de mais idade com uma AFP baixa no seu teste triplo apresenta um risco mais alto de gerar uma criança com SD.

O exame físico é crítico para o diagnóstico de uma criança dismórfica. Na SD, um padrão característico pode levar a um diagnóstico presumível; mais de 90% dessas crianças apresentam achados característicos, como: fissuras palpebrais oblíquas, manchas de Brushfield (branca ou cinza na periferia da íris), perfil facial achatado; orelhas pequenas e redondas; pele redundante na nuca, hipertelorismo mamário, displasia pélvica, hiperflexibilidade nas articulações, clinodactilia do quinto dedo, prega palmar transversa única (prega simiesca), hipotonia e reflexo de Moro débil. Outras características incluem: braquicefalia (encurtamento desproporcional da cabeça), pregas epicânticas, braquidactilia, grande espaçamento entre o primeiro e o segundo dedo do pé e estatura baixa.

Nos recém-nascidos com suspeita de SD, no mínimo duas condições potencialmente ameaçadoras à vida devem ser investigadas. **Quase 50% dos lactentes com SD apresentam defeitos cardíacos – em geral, um defeito do septo átrio ventricular (60%), comunicação intraventricular (CIV, 32%) e tetralogia de Fallot (6%).** Em geral, estão indicadas a consultoria de um cardiologista e a realização de ecocardiograma. **Quase 12% dos lactentes com SD apresentam atresia intestinal (em geral duodenal),** alguns têm uma história de polidrâmnio durante a gestação e todos têm algum grau de hipotonia, o que às vezes provoca transtornos alimentares, pela lentidão na alimentação. Quando um lactente com presumível SD desenvolver vômitos persistentes após a alimentação (especialmente biliosos), é provável que um estudo radiológico do trato GI superior revele a presença característica do padrão de “**dupla bolha**”, para a qual se recomenda a intervenção cirúrgica.

A confirmação do diagnóstico de SD é feita pela análise cromossômica. A presença de um cromossomo 21 extra completo (não disjunção, isto é, falha de segregação durante a meiose) ocorre em quase 95% dos casos. Dois por cento dos casos são causados por translocações (quebra e remoção de um grande segmento de DNA de um cromossomo que se liga a outro cromossomo diferente) e 3% são mosaicismo (mais de um tipo de célula em uma mesma pessoa; em geral descritos como um percentual de células anormais). Os progenitores de uma criança com SD causada por translocação devem ser avaliados para pesquisa de aberrações cromossômicas; o risco de recorrência pode chegar a 100% em alguns casos.

Outras condições neonatais associadas à SD incluem déficit auditivo, estrabismo, catarata, nistagmo e hipotireoidismo congênito. A audição é avaliada aos três meses de vida. Um oftalmologista examina os olhos aos seis meses de idade e a função tireoidiana é avaliada como parte da rotina do programa de rastreamento em recém-nascido. As consequências da SD a longo prazo incluem risco maior de leucemia, hipotireoidismo adquirido, instabilidade atlantoaxial (coluna cervical) e



maior risco para a doença de Alzheimer em idade precoce. Todas as crianças portadoras da SD apresentam retardo mental, mas os quocientes de inteligência variam amplamente (mosaicismo pode exibir inteligência quase normal).

“Cuidados de rotina” têm um significado especial nas crianças com SD. Além do cuidado de rotina com base nas diretrizes da American Academy of Pediatrics (AAP) para a supervisão da saúde que se aplica a todas as crianças, a AAP publicou orientações específicas para a SD (veja [www.aap.org](http://www.aap.org)). A avaliação médica inclui rastreamentos objetivos periódicos para tireoide, audição e visão. Igualmente importante no tratamento bem sucedido da SD é a intervenção psicossocial adequada. Moradia ou ambiente apropriado, educação e treinamento vocacional podem melhorar o nível funcional da criança com SD, facilitando sua transição para a vida adulta. Faz parte das atribuições do pediatra providenciar apoio pessoal à família, ajudando com o encaminhamento a programas de assistência médica e financeira, bem como a programas de benefício social.

## Questões de compreensão

- 3.1 Lactente pequeno para a idade gestacional, filho de mãe com 35 anos de idade. Ele apresenta orelhas malformadas e de implantação baixa, microcefalia, pés em mata-borrão (com plantas arqueadas), hérnias inguinais, fenda labial e palatina e micrognatia. A análise cromossômica provavelmente irá revelar qual das seguintes condições?
  - A. Síndrome de Down (trissomia do 21)
  - B. Síndrome de Edwards (trissomia do 18)
  - C. Síndrome de Holt-Oram
  - D. Síndrome de Patau (trissomia do 13)
  - E. Síndrome de Turner
- 3.2 Recém-nascida com 15 dias de vida é levada ao serviço de emergência por desconforto respiratório. Um exame rápido sugere cianose discreta, hepatoesplenomegalia e achados consistentes com a SD. O exame cardíaco revela hipofonese de primeira bulha, uma segunda bulha amplamente desdobrada, um sopro mesodiastólico de baixa intensidade na borda esternal esquerda inferior e um sopro holossistólico apical na área mitral. Qual das opções a seguir pode ser revelada no ecocardiograma?
  - A. Defeito do septo atrioventricular completo (DSAV)
  - B. Síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo
  - C. Drenagem venosa anômala total
  - D. Transposição das grandes artérias
  - E. Atresia tricúspide



- 3.3 Recém-nascida pequena para a idade gestacional e dismórfica apresenta microcefalia e fronte inclinada, aplasia da cútis (ausência de parte da pele e do cabelo) do escalpo, polidactilia, microftalmia e onfalocele. Qual das opções a seguir representa o diagnóstico mais provável?
- A. Síndrome de Down (trissomia do 21)
  - B. Síndrome de Edwards (trissomia do 18)
  - C. Síndrome de Holt-Oram
  - D. Síndrome de Patau (trissomia do 13)
  - E. Síndrome de Turner
- 3.4 Pais de um menino de oito anos de idade portador de SD chegam para a revisão médica anual de rotina. Ele quer participar de esportes, inclusive das paraolimpíadas. Até que outras avaliações sejam concluídas, qual das opções a seguir seria sua sugestão de esporte seguro?
- A. Mergulho
  - B. Futebol
  - C. Tênis
  - D. Ginástica olímpica
  - E. Luta livre

## RESPOSTAS

- 3.1 B. A criança tem trissomia do 18. Outras características compreendem mãos cerradas com sobreposição de dedos, fendas palpebrais pequenas, o occipital proeminente, esterno curto e defeitos cardíacos (defeito no septo atrial [DSA], ducto arterioso patente [PDA] ou coarctação da aorta).
- 3.2 A. Embora a CIV seja comum na SD, a lesão mais característica é o defeito de coxim endocárdico (ou defeito no canal atrioventricular [AV]. A cianose discreta ocorre por causa da mistura do sangue não oxigenado com o oxigenado. No canal DSAV, uma série de defeitos envolvendo o septo atrial, o septo ventricular e uma ou ambas as válvulas AV pode ser observada. O DSAV completo inclui CIA e CIV e uma válvula AV comum. O DSAV parcial inclui defeitos no septo atrial e orifícios das válvulas mitral e tricúspide separados.
- 3.3 D. A aparência da aplasia de cútis e polidactilia sugerem trissomia do cromossomo 13. Outras características comuns incluem holoprosencefalia (falha no desenvolvimento do prosencéfalo), fenda labial ou palatina, polidactilia pós-axial, dedos fletidos e sobrepostos, coloboma e cardiopatias (CIV, CIA, PCA, dextrocardia).
- 3.4 C. Até que as radiografias laterais cervicais em flexão/extensão confirmem a presença de anatomia normal, praticar esportes de contato e outras atividades que podem resultar em flexão forçada do pescoço deverão ser evitados.



## Pérolas clínicas

- A síndrome de Down é a anormalidade cromossômica autossômica mais comum nos recém-nascidos, aumentando a incidência com o avanço da idade materna.
- As características mais comuns da síndrome de Down neonatal são: hipotonia com reflexo de Moro débil, face achatada, fendas palpebrais oblíquas, hiperflexibilidade nas articulações e excesso de pele na parte posterior do pescoço.
- Os problemas comuns associados à síndrome de Down incluem cardiopatias e atresia duodenal.
- Características comuns da trissomia do 18 (síndrome de Edwards) incluem choro fraco, artéria umbilical única, micrognatia com boca pequena e palato com arco elevado, mão cerrada com sobreposição de dedo indicador sobre o terceiro dedo, prega simiesca, pés em mata-borrão (plantas arqueadas), pelve pequena e esterno curto.
- Características comuns da trissomia do 13 (síndrome de Patau) incluem microcefalia e fronte inclinada, surdez, aplasia de cútis do escalpo, microftalmia, coloboma, cardiopatia (em especial comunicação interventricular), onfalocele, artéria umbilical única e hipersensibilidade a medicamentos contendo atropina e pilocarpina.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics*. 2001;107:442-449.
- Bernstein D. Atrioventricular septal defects (ostium primum and atrioventricular canal or endocardial cushion defects). In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1886-1888.
- Carey JC. Chromosome disorders. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:731-742.
- Chen Z, Carey JC. Human cytogenetics. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:727-731.
- Descartes M, Carroll AJ. Cytogenetics. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:502-517.
- Lewanda AF, Boyadjiev SA, Jabs EW. Dysmorphology: genetic syndromes and associations. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2629-2630.
- Sponseller PD. Cervical spine. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2491.







# Caso 4

Um menino de oito anos de idade apresenta-se ao pediatra com uma história de “revestimento esbranquiçado” na boca há três dias. Ele nega sentir dor de garganta, não apresenta sintomas de infecção do trato respiratório superior, desconforto gastrointestinal (GI), alteração no apetite ou febre. Suas imunizações estão em dia, não tem história médica anterior significativa e está se desenvolvendo normalmente de acordo com relato da mãe. Entretanto, seu peso caiu do percentil 25 para o percentil 5 e foi hospitalizado em três ocasiões no ano anterior com pneumonia ou desidratação. Sua história familiar é relevante apenas para infecção por hepatite C materna relacionada ao uso pretérito de droga injetável (IV). Ao presente exame, o paciente está afebril, mas seu exame físico revela gengivite grave, linfadenopatia axilar bilateral e cervical, exsudatos na mucosa oral e hepatomegalia.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 4

### Imunodeficiência

**Resumo:** Criança com linfadenopatia, visceromegalia, perda de peso, infecção recorrente e lesões orais consistentes com candidíase.

**Diagnóstico mais provável:** Imunodeficiência

**Próximo passo na avaliação:** Coletar outros dados, inclusive história do parto, detalhes das hospitalizações, história alimentar e história de infecção recorrente ou atípica do paciente ou sua família. Considerar teste para o vírus da imunodeficiência humana (HIV) e solicitar hemograma completo (CBC), além de um rastreamento metabólico completo para avaliar as contagens celulares, função orgânica e estado nutricional.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Diferenciar imunodeficiência primária da secundária.
2. Conhecer algumas etiologias da imunodeficiência pediátrica.
3. Identificar e tratar a doença HIV pediátrica.

### Considerações

Infecções recorrentes nesse paciente apresentando lesões orais, perda de peso e linfadenopatia são referentes à disfunção do sistema imune. Ele pode ter uma imunodeficiência primária, devido a um defeito hereditário, ou uma imunodeficiência adquirida (secundária), relacionada à infecção por HIV, neoplasia, desnutrição ou outro distúrbio. A história materna de uso de droga IV faz da imunodeficiência HIV pediátrica uma forte probabilidade, provavelmente devido à transmissão vertical. As histórias adicionais do paciente e da família e os exames laboratoriais seletivos iniciais ajudarão no diagnóstico e no direcionamento do tratamento.

## ABORDAGEM À

### Criança com imunodeficiência

## DEFINIÇÕES

**Teste de Anticorpos Anti-HIV ELISA:** Rastreamento por ensaio de imunoabsorção – *Enzyme-linked immunosorbent assay*-(ELISA) – para imunoglobulina G HIV-1 (IgG); a princípio, detectável de duas semanas a seis meses a partir da exposição; sensibilidade e especificidade acima de 99%; taxa de falso-positivo menor que



5:100.000 testes; os resultados falso-negativos podem ocorrer após imunização ou doença hepática, doença autoimune ou síndrome de imunodeficiência adquirida avançada (SIDA).

**Western Blot:** Visualização direta de anticorpos para as proteínas do vírion; usado para confirmar o teste de anticorpos; os resultados podem ser inconclusivos, o que exige a repetição do teste.

**Contagem de CD4 (linfócitos-T “helper”):** Essencial para a imunidade humoral (células-B) e celular (células-T); ligam-se aos antígenos apresentados pelas células-B, induzindo a produção de anticorpos, e aos antígenos apresentados pelos fagócitos, induzindo a liberação de linfocina; disfuncional na infecção por HIV.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A avaliação de pacientes com infecção recorrente ou atípica inicia com a anamnese completa e a revisão dos sistemas. Os pediatras deverão indagar sobre a história perinatal, crescimento e desenvolvimento e história patológica pregressa. A **imunossupressão** é sugerida pela **falha de ganho de peso** ou por **infecções atípicas** ou **difíceis de erradicar** (otite recorrente refratária a múltiplos antimicrobianos). A história familiar inclui aspectos da saúde parental (perda de peso inexplicada, retardo do crescimento ou retardo do desenvolvimento de irmãos) e de infecção recorrente ou atípica nos familiares de primeiro grau. O exame físico focado deverá ser realizado para identificar sinais consistentes com imunossupressão (desnutrição grave, linfadenopatia generalizada e visceromegalia).

A **imunodeficiência primária** (alterações sindrômicas) é devida a um defeito genético, tanto hereditário quanto de mutação do gene; a maioria é humoral na origem ou caracterizada por disfunção humoral e celular (imunodeficiência combinada grave). Outras imunodeficiências primárias englobam deficiência fagocítica celular (doença granulomatosa crônica devido a defeito dos macrófagos) e deficiência complementar (doença autoimune ou infecção bacteriana grave por deficiência em C2). Os pacientes com imunodeficiência secundária têm função imune normal ao nascimento, mas depois desenvolvem doença ou anormalidade metabólica que afeta a produção ou a função imune celular. Entre as condições adversas que afetam o estado imune do paciente estão a infecção por HIV, o diabetes melito, a desnutrição, a doença hepática, a doença autoimune (escleroderma), o envelhecimento e o estresse.

O HIV é uma epidemia global com quase 33 milhões de pessoas possivelmente infectadas em todo o mundo. O intercuro sexual desprotegido e o compartilhar de agulhas no uso de drogas IV são formas conhecidas de transmissão. Antes da metade da década de 1980, a transfusão de sangue também era um fator de risco. Na população **pediátrica**, é típico o **HIV ser adquirido através da transmissão vertical**. Quase 80% dos casos pediátricos envolvem transferência intraparto, mas o HIV também pode ser adquirido de secreções infectadas no parto e pelo leite materno. É importante conhecer o estado do HIV da gestante, de forma que a terapia antirretroviral possa ser administrada durante a gravidez para reduzir a replicação viral e diminuir o



potencial de transferência para o neonato. Uma mãe infectada tem 25% de chance de transmitir o vírus para seu filho, se a terapia antirretroviral não for aplicada durante a gravidez. A **zidovudine**, quando iniciado na mãe durante o segundo trimestre e administrado no bebê até a idade de seis semanas, reduz o risco de transmissão de HIV para menos de 10%.

A infecção por HIV provoca uma disfunção das células CD4, resultando no comprometimento geral do sistema imune e na infecção eventual oportunista. Quase 75% dos pacientes pediátricos que adquirem HIV por via vertical seguem um curso similar ao dos adultos, com um longo período de inatividade da doença; em geral, um paciente permanece assintomático por uma década ou mais até que a contagem de CD4 caia para um nível crítico. Os 25% restantes progridem rapidamente durante os primeiros meses de vida. Por isso, a determinação precoce do estado materno para HIV e as medidas para reduzir a transmissão são críticas (evitando o leite materno, testagem agressiva apropriado de HIV neonatal, terapia antirretroviral precoce).

A verificação da infecção por HIV é feita no paciente com mais de 18 meses de vida pelo teste de anticorpos anti-HIV ELISA e subsequente Western Blot para confirmação. Em virtude da transferência placentária dos anticorpos maternos, o **diagnóstico em pacientes mais jovens é feito pelo teste DNA PCR para HIV**. Dois exames são realizados em ocasiões diferentes para confirmar o diagnóstico. Subsequentemente, a atividade RNA-HIV, a contagem de CD4 e os achados clínicos são usados para determinar a gravidade da doença. A classificação do estado HIV dos Centers for Disease Control and Prevention-CDC (Centros de Controle e Prevenção da Doença) se baseia na presença e na severidade dos sinais ou sintomas e no grau de imunossupressão. Por exemplo, um paciente com pneumonia (PCP) por *Pneumocystis jiroveci* (*carinii*), uma infecção oportunista positiva para SIDA, é classificado como uma doença “grave” (categoria C). O grau da imunossupressão se baseia na contagem CD4 ajustada para a idade. Para o paciente desse caso, uma contagem CD4 normal seria superior ou igual a 500, ou 25%. A supressão grave é simbolizada por uma contagem CD4 inferior a 200, ou 15%.

Os neonatos filhos de mães positivas para HIV são testados ao nascimento e em intervalos determinados até aproximadamente os seis meses de idade. Tradicionalmente, os neonatos expostos recebem seis semanas de terapia antirretroviral na forma de zidovudine, iniciando nas primeiras horas de vida. A profilaxia da PCP na forma de trimetoprim/sulfametoxazole inicia com seis semanas de vida para lactentes positivos para HIV. Os níveis de CD4 são verificados a cada três meses no paciente que se torna positivo para HIV. A atividade RNA HIV é acompanhada e costuma estar correlacionada com a progressão da doença; a atividade RNA de mais de 100.00 cópias/mL estão associadas à progressão avançada e ao óbito precoce.

O tratamento dos pacientes positivos para HIV deve iniciar precocemente para reduzir a replicação viral antes que ocorra a mutação e a resistência antirretroviral. As **três classes mais importantes de antirretrovirais são os inibidores da transcriptase reversa análogos de nucleosídeos** (didanosine, stavudine e zidovudine), inibidores da transcriptase reversa análogos de não nucleosídeos, e **inibidores da protease** (indinavir, nelfinavir). A terapia retroviral combinada em crianças leva



a uma redução acentuada da mortalidade infantil. Os efeitos adversos comuns para todos incluem cefaleia, vômitos, dor abdominal e diarreia. Osteopenia e exantema por medicamento também podem acontecer. As outras anormalidades possíveis são: anemia, neutropenia, transaminase elevada, hiperglicemia e hiperlipidemia.

A recomendação da atual terapia antirretroviral pediátrica consiste em três fármacos: dois inibidores da transcriptase reversa análogos de nucleosídeos e um inibidor da protease. O regime de tratamento deve ser modificado quando houver manifestações de toxicidade ou progressão da doença. O tratamento do HIV requer uma abordagem multidisciplinar com intervenções de nutricionistas, assistentes sociais e especialistas em HIV pediátrico e em saúde mental. Além do monitoramento periódico da atividade viral e profilaxia contra infecções oportunistas, o monitoramento frequente do crescimento, do desenvolvimento e da saúde emocional é importante no tratamento da doença pediátrica por HIV. As imunizações deverão ser mantidas atualizadas, com todas as vacinas administradas de acordo com a tabela pediátrica recomendada, em geral, excluindo as vacinas *in vivo*, como a tríplice sarampo-catapora-rubéola (MMR) e a varicela.

## Questões de compreensão

- 4.1 Uma adolescente de 15 anos de idade apresenta-se com uma história de um mês de frequência urinária sem disúria e recente início de um exantema embaixo de ambas as mamas. Ela ganhou peso ao longo do último ano e queixa-se de fadiga com frequência. Está afebril com um peso acima do percentil 99 e apresenta um exantema eritematoso, macular embaixo de ambas as mamas caracterizados por lesões satélite. A urinálise é significativa para glicosúria 2+, mas não para piúria. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Diabetes melito
  - B. Síndrome de Fanconi
  - C. Vírus da imunodeficiência humana
  - D. Neoplasia oculta
  - E. Imunodeficiência combinada grave (IDCG)
- 4.2 Uma mãe relata que seu filho de seis semanas de vida ainda não apresentou a queda do coto umbilical. Sua atividade e ingesta estão normais; não há história de doenças ou febre. O parto foi a termo sem problemas. Seu exame clínico demonstra um cordão sem evidências de queda, além de uma ulceração superficial na região occipital, sem secreção ou edema adjacente. A mãe declara que a “ferida”, causada por uma punção no escalpo, está cicatrizando muito lentamente desde o nascimento e foi considerada não significativa na consulta de rotina duas semanas após o nascimento. Qual das opções a seguir é consistente com o diagnóstico provável dessa criança?



- A. Defeito da resposta humoral
  - B. Glicoproteínas de leucócitos funcionais
  - C. Neutrofilia importante
  - D. Cicatrização normal
  - E. Formação de abscesso purulento
- 4.3 Uma menina de seis meses de idade é examinada depois de uma consulta no serviço de emergência em virtude de inapetência, vômitos e diarreia aquosa durante os últimos três dias. Ela foi diagnosticada ontem com “infecção intestinal viral” e recebeu líquidos IV. Hoje, ela está melhor, com aumento da ingesta e resolução dos vômitos e da diarreia. O pai está preocupado com as aftas da criança desde o nascimento, apesar dos múltiplos cursos de um antifúngico oral e por ela ter sido hospitalizada por duas vezes com pneumonia durante os últimos quatro meses. Seu peso caiu do percentil 50 aos quatro meses de vida para o atual percentil 5. O bebê não apresenta achados consistentes com desidratação, mas aparenta ter alguma debilidade muscular nas extremidades. Seu exame físico é significativo para exsudatos da mucosa bucal e sons intestinais hiperativos. Os sinais vitais e os demais aspectos do exame físico estão normais. Você suspeita de imunodeficiência combinada grave (IDCG). Qual das opções a seguir é consistente com o diagnóstico?
- A. Herança autossômica dominante
  - B. Linfocitose persistente
  - C. Defeito da imunidade celular
  - D. Resposta imune normal à vacina
  - E. Sem terapia curativa
- 4.4 Você é chamado com urgência para examinar um recém-nascido a termo com duas horas de vida, apresentando instabilidade térmica, dificuldade de alimentação e suspeita de convulsão. Ele apresenta fascies sindrômica (olhos muito separados, nariz proeminente e mandíbula pequena), fenda palatina e sopro holossistólico. Os exames laboratoriais iniciais e a radiografia de tórax revelam hipocalcemia acentuada, coração em bota e aparente ausência do timo. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Ataxia-telangiectasia
  - B. Síndrome de DiGeorge
  - C. Síndrome Hiper-IgE
  - D. IDCG
  - E. Síndrome de Wiskott-Aldrich

## RESPOSTAS

- 4.1 A. A adolescente obesa desse caso tem achados compatíveis com diabetes melito. A candidíase cutânea é uma provável indicação de imunossupressão secundária relacionada à hiperglicemia. No diabetes, a hiperglicemia promo-



ve a disfunção dos neutrófilos e a insuficiência circulatória contribui para a quimiotaxia dos neutrófilos ineficaz durante a infecção. Existe a possibilidade de infecção por HIV e justifica-se o teste para anticorpo, mas esse quadro é mais consistente com hiperglicemia.

- 4.2 C. Você suspeita que a deficiência de adesão leucocitária (LAD) seja a etiologia do problema dessa criança. LAD é um distúrbio hereditário de quimiotaxia e adesão leucocitária caracterizada por infecções recorrentes sinopulmonares, orofaríngeas e cutâneas, estas últimas com cicatrização retardada. A neutrofilia é comum com contagem de leucócitos acima de 50.000 células/mm<sup>3</sup>. *Staphylococcus*, *Enterobacteriaceae* e *Candida* podem causar infecções graves e com potencial risco de morte. A higiene rigorosa da pele e oral é importante; os antimicrobianos de amplo espectro e o desbridamento cirúrgico devem ser considerados precocemente na presença de infecção.
- 4.3 C. IDCG é um distúrbio da imunidade humoral e celular autossômico recessivo ou ligado ao cromossomo X. As imunoglobulinas séricas e as células-T costumam ficar em número muito reduzido ou ausentes. A disgênese tímica também é observada. As infecções recorrentes cutâneas, gastrintestinais ou pulmonares ocorrem com organismos oportunistas, como citomegalovírus (CMV) e PCP. É comum o óbito ocorrer entre os primeiros 12 e 24 meses de vida, exceto se houver transplante de medula óssea.
- 4.4 B. A síndrome de DiGeorge é causada por uma microdeleção do cromossoma 22q11. Essa imunodeficiência sindrômica é caracterizada pela menor produção de células-T e infecção recorrente. Achados físicos incluem faces características e defeitos congênitos velocardiofaciais, como a comunicação interventricular e a tetralogia de Fallot. A disgenesia de timo ou paratireoides pode ocorrer, acompanhadas de hipocalcemia e convulsões. Retardo do desenvolvimento e da fala são comuns nos pacientes maiores.

### Pérolas clínicas

- A imunodeficiência primária é um distúrbio hereditário caracterizado por reduções da imunidade e infecções graves e recorrentes no início da vida.
- Uma série de doenças pode provocar imunodeficiência secundária; neoplasias, desnutrição, doença hepática e infecção por vírus da imunodeficiência humana-HIV são conhecidos por influenciarem adversamente tanto a imunidade humoral quanto a celular.
- A probabilidade de doença HIV pediátrica pode ser reduzida pela testagem e pelo tratamento apropriados de mulheres gestantes e pela profilaxia antirretroviral cuidadosa no neonato exposto. Os pacientes expostos deverão ser acompanhados de perto pelos pediatras com apoio de uma equipe multidisciplinar para o tratamento da doença ativa.



## REFERÊNCIAS

- Borkowsky W. Acquired immunodeficiency syndrome and human immunodeficiency virus. In: Katz SL, Hotez PJ, Gerson AA, eds. *Krugman's Infectious Diseases of Children*. 11th ed. Philadelphia, PA: Mosby; 2004:1-26.
- Buckley RH. Evaluation of suspected immunodeficiency. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:867-873.
- Church JA. Human immunodeficiency virus infection. In: Osborn LM, DeWitt TG, First LR, Zenel JA, eds. *Pediatrics*. 1st ed. Philadelphia, PA: Elsevier-Mosby; 2005:1132-1139.
- Lewis DB, Insel RA, Cleary AM. Disorders of lymphocyte function. In: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, et al, eds. *Hematology: Basic Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2005:831-854.
- Yogev R, Chadwick EG. Acquired immunodeficiency syndrome (human immunodeficiency virus). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. ***Nelson Textbook of Pediatrics***. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1427-1443.



# Caso 5

Um adolescente um pouco alto para seus 13 anos de idade chega ao consultório para uma consulta de puericultura. Sua mãe relata que ele parece muito mais imaturo e inseguro do que seu filho mais velho quando na mesma idade. Seu rendimento escolar está abaixo da média, e este ano ele passou a receber aulas de reforço de gramática. No exame físico você percebe que as extremidades do paciente são mais longas do que o esperado, além do seu constrangimento com a ginecomastia. Ele está em estágio 1 de Tanner e apresenta gônadas pequenas.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame diagnóstico para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 5

### Síndrome de Klinefelter

*Resumo:* Adolescente de 13 anos de idade imaturo e inseguro com hipogonadismo, membros longos e retardo do desenvolvimento.

- **Diagnóstico mais provável:** Síndrome de Klinefelter, uma síndrome de trissomia, afetando 1 em cada 600 a 800 lactentes masculinos, com maior frequência causada por não disjunção paterna.
- **Melhor exame diagnóstico:** Análise cromossômica.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os sinais e sintomas da síndrome de Klinefelter.
2. Avaliar as várias causas do retardo mental infantil (RM).
3. Conhecer os sinais e os sintomas das síndromes que envolvem ausência ou duplicidade de cromossomos.

### Considerações

A mãe desse adolescente identificou seu desenvolvimento e comportamento como diferentes dos outros filhos. Recentemente, a escola identificou a necessidade de reforço na educação, em especial com aulas de gramática. Uma anamnese completa (inclusive abordando o rendimento escolar e os problemas comportamentais) e o exame físico podem fornecer informações diagnósticas. A etiologia da condição desse adolescente impacta seus futuros relacionamentos psicossociais, a terapia clínica futura e as decisões de planejamento familiar dos seus pais.

## ABORDAGEM À

### Síndrome de Klinefelter

## DEFINIÇÕES

**Síndrome de Klinefelter:** Uma síndrome específica associada a problemas comportamentais (imaturidade, insegurança), retardo do desenvolvimento (fala, linguagem, QI baixo) e achados físicos (ginecomastia, hipogonadismo, membros longos) causados por um cromossomo X extra em meninos e homens.



**Retardo Mental (RM):** Uma importante dificuldade clínica e social dos parâmetros de inteligência e do comportamento adaptativo, diagnosticada antes dos 18 anos de idade.

## ABORDAGEM CLÍNICA

As causas do RM incluem **disjunção pré-conceptual e embriônica inicial** (teratogênios, anormalidades cromossômicas, disfunção placentária, malformações no sistema nervoso central [SNC]; **danos cerebrais fetais** (infecções, toxinas, problemas placentários); **dificuldades perinatais** (prematuridade, distúrbio metabólico, infecções); **danos cerebrais pós-natais** (infecções, trauma, distúrbios metabólicos, toxinas, desnutrição); **dificuldades familiares pós-natais** e outras causas diversas (condições sócio-econômicas desfavoráveis, interação cuidador-criança inadequada, doença mental parental). A categoria de “etiologia desconhecida” abrange crianças com RM que não se enquadram nas categorias anteriores.

A história de uma criança com possível RM engloba avaliação das suas habilidades psicossociais e revisão dos seus boletins escolares. O diagnóstico final pode requerer um teste formal para determinar se o QI está alguns pontos abaixo do estabelecido, por exemplo 80. A determinação da realização do teste formal deverá ser baseada nos achados do exame físico, na história do desenvolvimento e no histórico escolar, além das preocupações da família e professores. Em geral, os meninos com a síndrome de Klinefelter apresentam retardo do desenvolvimento, em especial nas áreas cognitivas e verbais, apresentando um desempenho inferior na leitura, na fala e na matemática; o QI total pode ser normal, mas o QI verbal costuma ser um pouco inferior. Nas variantes com múltiplos cromossomos X, a incidência e a gravidade do RM aumentam. **É comum os meninos com a síndrome de Klinefelter não serem identificados até a puberdade por causa da sutileza dos achados físicos. O diagnóstico deverá ser considerado para todos os meninos (independente da idade) que foram identificados como tendo retardo mental ou problemas psicossociais, escolares ou de adaptação.**

Os achados físicos a serem considerados nos pacientes com RM não específico incluem tamanho occipital, cor ou distribuição incomum do cabelo, olhos separados, orelhas ou nariz malformados e anormalidades no tamanho das mandíbulas, no formato da boca ou na altura do palato. Mãos e pés podem apresentar encurtamento de metacarpo ou metatarso, dedos sobrepostos ou supranumerários e sulcos anormais nas unhas. A pele pode ter manchas do tipo café com leite ou nevos despigmentados e a genitália pode ser de tamanho anormal ou ambígua. Os pacientes com RM causado pela síndrome de Klinefelter costumam ser altos, magros e com extremidades longas. Seus testículos e, às vezes, o pênis são pequenos para a idade, mas esses achados podem não ser aparentes até a puberdade. Como os adultos, os meninos com a síndrome de Klinefelter desenvolvem ginecomastia, pelos faciais esparsos e azoospermia. A incidência de câncer de mama (bem como alguns cânceres hematológicos) é elevada nessa síndrome.

Os exames laboratoriais de uma criança com RM se baseiam nos achados clínicos e nos marcos do desenvolvimento. Uma análise cromossômica costuma ser incluída na avaliação de uma criança com retardo mental; para a síndrome de



Klinefelter, essa análise demonstrará um material extra de cromossomo X. Outros exames séricos podem ser realizados: aminoácidos e ácidos orgânicos na urina e séricos, níveis séricos de vários compostos incluindo amônia, chumbo, zinco e cobre, e sorologia para infecções congênitas. A avaliação radiológica pode englobar tomografia computadorizada do crânio (TC), ressonância magnética ou eletroencefalograma (EEG).

O tratamento das crianças com RM abrange serviços de educação especializada, intervenções precoces na infância, serviços sociais, treinamento vocacional e intervenções psiquiátricas. Outras intervenções para crianças com etiologias específicas subjacentes podem ser: modificação na dieta, aconselhamento genético ou revisão do curso natural da doença com a família.

---

## Questões de compreensão

---

Estabeleça a comparação dos seguintes distúrbios genéticos (A-E) com a descrição clínica [questões 5.1-5.3]:

- A. Síndrome do X-frágil
- B. Síndrome de Klinefelter (XXY)
- C. Síndrome de Turner (XO)
- D. Síndrome XXX
- E. Sexo masculino, XYY

- 5.1 Um delinquente juvenil institucionalizado após exame físico minucioso apresenta acne nodular-cística grave, *pectus excavatum* discreto dentes grandes, glabella proeminente e face e dedos relativamente longos. Sua família diz que ele tem coordenação motora fina deficiente (como, por exemplo, para caligrafia), um temperamento explosivo e um QI normal-baixo.
- 5.2 Um adolescente alto de 14 anos de idade não exhibe sinais de puberdade. Sua mãe relata que ele apresentou retardo no desenvolvimento da fala e seu rendimento escolar foi sempre inferior ao dos irmãos. É tímido, e os educadores relatam que sua atividade é imatura. O exame físico revela desenvolvimento de mamas e membros longos com uma redução na proporção do segmento superior/inferior. Ele tem testículos e pênis pequenos.
- 5.3 Uma adolescente de 15 anos de idade com amenorreia primária é considerada estar abaixo do percentil 5 para altura. Ela é hipertensa, apresenta linha posterior de implantação dos cabelos baixa, orelhas proeminentes de implantação baixa, e pescoço com pele redundante na nuca (pescoço alado).
- 5.4 Um menino de sete anos de idade com RM nasceu de parto domiciliar na 26ª semana de gestação, sua mãe estava com 28 anos de idade e não recebeu acompanhamento pré-natal. É provável que uma avaliação sugira que seu RM esteja relacionado a:



- A. Tumor cerebral
- B. Aberração cromossômica
- C. Complicações da gravidez
- D. Infecção congênita por citomegalovírus
- E. Níveis séricos de chumbo elevados

## RESPOSTAS

- 5.1 E. Em geral, os homens afetados por XYY têm temperamento explosivo. Outros achados podem ser: orelhas compridas e assimétricas, aumento do comprimento *versus* largura das mãos, pés e crânio, e *pectus excavatum* discreto. Na idade de cinco a seis anos, eles tendem a ser mais altos do que os outros meninos da mesma idade e começam a manifestar comportamento agressivo ou desafiador.
- 5.2 B. Na síndrome de Klinefelter, a reposição de testosterona permite um desenvolvimento masculino do adolescente mais normal, embora a azoospermia seja a regra; a incidência de câncer de mama aproxima-se daquela das mulheres.
- 5.3 C. A síndrome de Turner inclui também hipertelorismo mamário e tórax largo; cúbitos valgos (aumento do ângulo de curvatura dos braços); edema nas mãos e nos pés no período neonatal; cardiopatia congênita (coarctação de aorta ou válvula aórtica bicúspide); rim em ferradura; encurtamento do quarto metacarpo e do quarto metatarso; hipotireoidismo; e hipoacusia. O desenvolvimento mental costuma ser normal.
- 5.4 C. A prematuridade, em especial quando antes da 28ª semana de gestação, está associada a complicações (por exemplo, hemorragia intraventricular) que podem resultar em retardo no desenvolvimento e QI baixo.



## Pérolas clínicas

- Homens com a síndrome de Klinefelter (XXY) apresentam retardo mental discreto, perfil eunucoide, ginecomastia, braços e pernas longas e hipogonadismo.
- Homens com XYY apresentam comportamento explosivo (em geral antissocial), fraqueza muscular com prejuízo no controle motor fino, crescimento acelerado na fase mediana da infância, dentes grandes, glabella proeminente e orelhas assimétricas, além de acne grave na puberdade.
- Meninas com a síndrome de Turner (45, X0) apresentam estatura baixa, amenorreia, pele redundante na nuca, linha posterior de implantação de cabelos baixa, tórax largo com mamilos amplamente afastados, cúbitos valgos e coarctação de aorta. A hipertensão é comum, possivelmente devido às anormalidades renais (rim em ferradura).
- A síndrome do X-frágil, a forma mais comum do retardo mental hereditário, é observada primariamente nos meninos e pode ser diagnosticada nos pacientes com retardo mental (em especial os meninos) que apresentam macrocefalia, face longa, arco palatal elevado, orelhas grandes e macro-orquidismo após a puberdade.

## REFERÊNCIAS

- Accardo PJ, Accardo JA, Capute AJ. Mental retardation. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:608-614.
- Carey JC. Chromosome disorders. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:731-742.
- Chen Z, Carey JC. Human cytogenetics. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:727-731.
- Descartes M, Carroll AJ. Cytogenetics. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:502-517.
- Lewanda AF, Boyadjiev SA, Jaabs EW. Dysmorphology: genetic syndromes and associations. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2629-2670.
- Rapaport R. Hypofunction of the testes. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2379-2384.
- Shapiro BK, Batshaw ML. Mental retardation. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:191-197.



# Caso 6

Um lactente de seis meses de idade chega ao consultório para um exame de puericultura. Há pouco tempo sua família mudou-se da Turquia para os Estados Unidos. As histórias médica e familiar não são significativas, exceto pelo fato de que ele se alimenta apenas com leite de cabra. Ao exame clínico, o bebê apresenta-se aparentemente saudável.

- Que problema hematológico tem maior probabilidade de desenvolvimento?
- Que preocupações não hematológicas são consideradas em um lactente que se alimenta de leite de cabra?



## RESPOSTAS PARA O CASO 6

### Anemia megaloblástica

*Resumo:* Criança com seis meses de idade alimenta-se apenas com leite de cabra.

- **Complicações prováveis:** Anemia megaloblástica devido à deficiência em ácido fólico ou em vitamina B<sub>12</sub>.
- **Outras considerações:** Brucelose, no caso de o leite não ser pasteurizado.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer os benefícios do aleitamento materno.
2. Conhecer os suplementos nutricionais recomendados para as mães que amamentam.
3. Compreender as necessidades especiais dos lactentes e das crianças de um a três anos de idade que se alimentam de leite de cabra ou com dietas vegetarianas.
4. Avaliar as síndromes clínicas resultantes do excesso e da deficiência em vitaminas.

### Considerações

Existe uma variedade de regimes alimentares para lactentes e crianças pequenas – leite materno, leite de cabra, outros tipos de leite e alimentos industrializados e artesanais. Os pediatras podem orientar os pais em relação aos benefícios e aos riscos potenciais das várias opções dietéticas.

## ABORDAGEM À

### Nutrição do lactente

## DEFINIÇÕES

**Lactovegetariana:** Dieta livre de produtos de origem animal, porém incluindo o leite.

**Omnívora:** Dieta que contém produtos de origem animal e vegetal.

**Ovovegetariana:** Dieta livre de produtos de origem animal, porém incluindo ovos.

**Vegano:** Dieta vegetariana livre de qualquer produto de origem animal.



## ABORDAGEM CLÍNICA

Nos Estados Unidos, as fórmulas lácteas destinadas aos lactentes, contendo leite de cabra são de difícil acesso, mas eles estão disponíveis em vários outros países. O leite de cabra possui níveis mais baixos de sódio, entretanto mais altos de potássio, de cloreto, de ácido linoleico e de ácido araquidônico do que o leite de vaca. Ele contém baixo teor de vitamina D, de ferro, de ácido fólico e de vitamina B<sub>12</sub>, e os lactentes que recebem o **leite de cabra** como fonte de nutrição primária também devem receber **ácido fólico** e **vitamina B<sub>12</sub>** (para evitar a anemia megaloblástica), além de ferro (para evitar a anemia ferropriva). O **leite de cabra** deve ser fervido antes da ingestão, porque as cabras são particularmente susceptíveis à **brucelose**.

O leite materno é considerado o alimento ideal para o lactente humano, porque contém todos os nutrientes (com a possível exceção de vitamina D e de fluoreto), além de possuir propriedades antimicrobianas e de oferecer vantagens psicológicas às mães e aos lactentes. Nos países em desenvolvimento, ele está associado a uma menor mortalidade e morbidade infantil, não apenas por reduzir a diarreia associada à água contaminada usada nas preparações, mas também por conter **altas concentrações de imunoglobulina A (IgA)**, que reduz a adesão de vírus e bactérias à parede intestinal, e macrófagos, que inibem o crescimento da *Escherichia coli*. As **desvantagens** incluem potencial transmissão do **HIV** (e outros vírus), **exacerbação da icterícia**, devido ao aumento dos níveis de bilirrubina não conjugada (resolvida de 12 a 24 horas com a interrupção da ingestão de leite materno) e à sua associação aos **baixos níveis de vitamina K**, o que contribui para a doença hemorrágica no recém-nascido (evitada pela administração da vitamina K ao nascimento).

A fórmula láctea pode ser utilizada em substituição ao leite materno por uma série de razões. Os fabricantes de alimentos lácteos formulados esforçam-se por fornecer produtos similares ao leite humano. As taxas de crescimento dos lactentes alimentados com formulados à base de leite de vaca são similares às daquelas dos lactentes alimentados com leite materno. O aprimoramento dos procedimentos de esterilização e refrigeração, nos países em desenvolvimento, reduz alguns percentuais nas estatísticas de infecções gastrointestinais (GI) observadas com as dietas formuladas.

Os produtos alimentícios formulados estão disponíveis para lactentes com necessidades especiais. Os lactentes com fenilcetonúria precisam de produtos com baixo teor de fenilalanina, e aqueles incapazes de digerir proteína requerem nitrogênio na forma de misturas de aminoácidos. Às vezes, os alérgicos ao leite de vaca beneficiam-se das dietas formuladas baseadas em soja.

As dietas veganas oferecem todos os nutrientes necessários, quando uma variedade de vegetais é selecionada. Algumas evidências sugerem que as dietas vegetarianas com alto teor de fibras levam a um tempo menor de trânsito gastrointestinal, resultando na redução dos níveis séricos de colesterol, em menos casos de diverticulite e em menor incidência de apendicite. As mães vegetarianas que amamentam recebem vitamina B<sub>12</sub> para evitar o desenvolvimento de acidemia metilmalônica no lactente (um distúrbio no metabolismo dos aminoácidos envolvendo um defeito na conversão da coenzima metilmalonil-A para succinil-CoA); os pacientes podem



TABELA 6-1 Efeitos da deficiência ou excesso em vitaminas e minerais		
	DEFICIÊNCIA	EXCESSO
Vitamina A	Cegueira noturna, xerofthalmia, cerato- malácia, conjuntivite, crescimento deficiente, resistência reduzida a in- fecções, desenvolvimento anormal do esmalte dos dentes	Aumento da pressão intracra- niana (PIC), anorexia, caro- tenemia, hiperostose (dor e tumefação dos ossos longos), alopecia, hepatomegalia, cres- cimento deficiente
Vitamina D	Raquitismo (com níveis séricos eleva- dos de fosfatase surgindo antes das deformidades ósseas), osteomalácia, tetania infantil	Hipercalcemia, azotemia, cres- cimento deficiente, náuseas e vômitos, diarreia, calcinose de vários tecidos, inclusive rins, coração, brônquios, estômago
Vitamina E	Anemia hemolítica no prematuro	Desconhecido
Ácido ascórbico (vitamina C)	Escorbuto e cicatrização deficiente de ferimentos	Pode predispor à formação de cálculos renais
Tiamina (vitamina B <sub>1</sub> )	Beribéri (neurite, edema, insuficiência cardíaca), rouquidão, anorexia, agita- ção, afonia	Desconhecido
Riboflavina (vitamina B <sub>2</sub> )	Fotofobia, queilose, glossite, vasculariza- ção da córnea, crescimento deficiente	Desconhecido
Niacina	Pelagra (demência, dermatite, diarreia)	Ácido nicotínico causa ruboriza- ção, pruridos
Piridoxina (vitamina B <sub>6</sub> )	Nos lactentes: irritabilidade, convul- sões, anemia; em pacientes maiores (em uso de isoniazida): dermatite, glossite, queilose, neurite periférica	Neuropatia sensorial
Ácido fólico	Anemia megaloblástica, glossite, úl- ceras da faringe, imunidade celular deficiente	Em geral, nenhuma
Cobalamina (vi- tamina B <sub>12</sub> )	Anemia perniciosa, deterioração neuro- lógica, acidemia metilmalônica	Desconhecido
Ácido pantotê- nico	Raramente depressão, hipotensão, fra- queza muscular, dor abdominal	Desconhecido
Biotina	Dermatite, seborreia, anorexia, dor muscular, palidez, alopecia	Desconhecido
Vitamina K	Manifestações hemorrágicas	Fórmulas hidrossolúveis podem causar hiperbilirrubinemia



apresentar falha no desenvolvimento, convulsões, encefalopatia, acidente vascular encefálico ou outras manifestações neurológicas. As crianças de um a três anos sob regime de dieta vegetariana devem receber suplementação de vitamina B<sub>12</sub> e, devido ao alto teor de fibras e tempo rápido de trânsito gastrointestinal, também devem receber minerais que podem sofrer depleção.

Deficiência e excesso em vitaminas podem resultar em uma variedade de síndromes clínicas. Embora raras, essas síndromes podem ser evitadas com a nutrição apropriada (Tabela 6-1).

## Questões de compreensão

- 6.1 Um lactente de dois dias de vida apresenta significativo sangramento nasal e retal. O parto foi domiciliar realizado por uma parteira; a gravidez não apresentou complicações. Seus índices Apgar foram 9 em 1 minuto e 9 aos 5 minutos. Ele aceita bem o aleitamento materno e não precisou de consulta médica desde que nasceu. A deficiência de qual das vitaminas a seguir explicaria sua condição?
- A. Vitamina A
  - B. Vitamina B<sub>1</sub>
  - C. Vitamina C
  - D. Vitamina D
  - E. Vitamina K
- 6.2 Um lactente de seis meses de idade apresenta dificuldade em ganhar peso. Seus pais já mudaram por três vezes a dieta láctea formulada, sem sucesso. Seu exame clínico revela uma criança pálida, magra com pouca gordura subcutânea e fontanela anterior abaulada. Os resultados dos exames laboratoriais são significativos para anemia hemolítica e tempo de sangria prolongado. Qual será o próximo passo?
- A. Coletar urina para avaliação de pH e eletrólitos
  - B. Aferir os níveis séricos do fator IX de coagulação
  - C. Aferir a imunoglobulina sérica
  - D. Obter uma concentração de cloreto no suor
  - E. Realizar eletroforese da hemoglobina
- 6.3 Um lactente recebe cuidados insatisfatórios e rotina inadequada e até os seis meses de idade alimentava-se exclusivamente de leite materno, passando para o leite integral, alimentação usual da família. Os exames laboratoriais de rastreamento, aos nove meses de idade, revelam 8 mg/dL e 25% para hemoglobina e hematócrito, respectivamente; nível de chumbo abaixo de 2 µg/dL. Duas semanas depois foi realizado um hemograma completo que revelou 7,8 mg/dL para hemoglobina e 25% para hematócrito, o volume corpuscular



- médio (MCV) foi de 62% e a contagem plaquetária de 750.000/mm<sup>3</sup>. Qual das opções a seguir deverá ser o próximo passo no tratamento dessa criança?
- A. Solicitar uma eletroforese da hemoglobina
  - B. Realizar aspiração da medula óssea
  - C. Iniciar uma suplementação de ferro
  - D. Encaminhar para um hematologista pediátrico
  - E. Iniciar uma fórmula láctea baseada em soja
- 6.4 Um bebê com três semanas de vida é internado por retardo do crescimento e desenvolvimento, diarreia e aspecto septicêmico. Ele responde bem quando recebe líquidos intravenosos, mas quando iniciou a rotina da dieta formulada fortificada com ferro, seus sintomas retornaram. É sábado e o laboratório da rede pública de saúde não está disponível. Com qual das opções a seguir você deverá iniciar a alimentação?\*
- A. Fórmula láctea com aminoácidos (Nutramigen ou Pregestimil)
  - B. Fórmula láctea com baixo teor de fenilalanina (Lofenalac ou Phenex-1)
  - C. Fórmula láctea rotineira com baixo teor de ferro (Similac com baixo teor de ferro ou Enfamil com baixo teor de ferro)
  - D. Fórmula láctea com baixo teor de isoleucina, leucina e valina (Ketonex-1 ou MSUD 1)
  - E. Fórmula láctea à base de soja (ProSobee ou Isomil)

## RESPOSTAS

- 6.1 E. Os recém-nascidos apresentam uma relativa deficiência em vitamina K, em especial aqueles que se alimentam de leite materno; a maioria deles recebe vitamina K ao nascimento para evitar as complicações provenientes do sangramento relacionado à deficiência em vitamina K.
- 6.2 D. O paciente aparenta retardo do crescimento, com deficiências em vitamina K (problemas hemorrágicos), em vitamina A (fontanela abaulada) e

---

\*N. de R. T. Nutramigen – proibido uso, fabricação e comercialização no Brasil pela ANVISA – Produto em desacordo com a legislação vigente (ANVISA – 2008).

Pregestimil – Proibido uso, fabricação e comercialização no Brasil pela ANVISA – Infecção por *Enterobacter sakazakii* (ANVISA – 2006).

Lofenalac – Ausência de registro na ANVISA.

Phenex-1 – Ausência de registro na ANVISA.

Similac – No Brasil, comercializado por Abbott Laboratórios do Brasil.

Enfamil – Proibido uso, fabricação e comercialização no Brasil pela ANVISA – Infecção por *Enterobacter sakazakii* (ANVISA – 2006).

Ketonex-1 – Ausência de registro na ANVISA.

MSUD 1 – No Brasil, comercializado por Support Produtos Nutricionais Ltda.

ProSobee – No Brasil, comercializado por Bristol Myers Squibb S.A.

Isomil – No Brasil, comercializado por Abbott Laboratórios do Brasil.



em vitamina E (anemia hemolítica). A fibrose cística (associada à absorção deficiente da vitamina) explicaria essa condição.

- 6.3 C. É provável que o bebê em questão não tenha recebido suplemento de ferro (ou vitamina D) nos primeiros seis meses de vida, tendo sido alimentado exclusivamente com leite materno e introduzido no leite integral (baixo teor de ferro) e alimentação usual da família (sem suplemento de ferro como costuma ser os alimentos de bebês) com pouco tempo de vida. Todos os dados laboratoriais são consistentes com anemia por deficiência em ferro; a suplementação de ferro nessa criança com uma resultante resposta rápida de eritrócitos tanto é um diagnóstico quanto uma terapia. A falha da criança em responder à terapia com ferro gera a necessidade de avaliação adicional.
- 6.4 E. Esse paciente parece apresentar galactosemia; causada por deficiência em uridil-transferase e a condição resulta em características de icterícia, hepatoesplenomegalia, vômitos, hipoglicemia, convulsões, letargia, irritabilidade, alimentação deficiente e retardo do crescimento, aminoacidúria, deficiência hepática, retardo mental e um aumento no risco de sepse por *E. coli*. As crianças com galactosemia são tratadas com fórmula livre de lactose. Os preparados com baixo teor de fenilalanina são para os lactentes com fenilcetonúria; os preparados com baixo teor em ferro causam apenas anemia ferropriva; os preparados com baixo teor de isoleucina, leucina, valina são benéficos para os pacientes com doença da urina de xarope de bordo (MSUD); e os preparados com base em aminoácidos são excelentes para as crianças com síndromes de má absorção.

### Pérolas clínicas

- A alimentação com leite materno está associada a menores índices de mortalidade e morbidade infantil (em especial nos países em desenvolvimento), na maioria das vezes por causa da redução dos patógenos entéricos e da diarreia associados à água contaminada usada no preparo da dieta formulada.
- O leite materno fornece todos os nutrientes necessários para o crescimento do lactente com a possível exceção da vitamina D e do fluoreto, que costumam ser suplementados.
- A mãe vegana que amamenta deverá suplementar a dieta de seu bebê com vitamina B<sub>12</sub> para evitar a acidemia metilmalônica e suplementar a dieta de seu filho de um a três anos com uma dieta contendo vitamina B<sub>12</sub> e minerais.



## REFERÊNCIAS

- Boat TF, Acton JD. Cystic fibrosis. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1803-1817.
- Chenoweth WL. Vitamin B complex deficiency and excess. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:246-251.
- Finberg L. Feeding the healthy child. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 1006:109-118.
- Glader B. Iron-deficiency anemia. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2014-2017.
- Greenbaum LA. Rickets and hypervitaminosis D. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:253-263.
- Greenbaum LA. Vitamin E deficiency. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:263-264.
- Greenbaum LA. Vitamin K deficiency. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:264-265.
- Heird WC. The feeding of infants and children. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:214-225.
- Kishnani PS, Chen Y-T. Defects in galactose metabolism. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:609-610.
- LeLeiko NS, Horowitz M. Formulas and nutritional supplements. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1322-1334.



# Caso 7

Uma criança de oito meses de idade apresenta uma história de 24 horas de choro à movimentação da sua perna direita. Ela tem um edema na parte medial da coxa direita, onde recebeu vacina ontem. Não tem febre nem alteração no apetite, e só parece incomodada à movimentação do MID. A criança submeteu-se a um procedimento de Kasai, para atresia biliar sem sucesso, e aguarda um transplante de fígado. A radiografia do MID demonstra uma fratura medial em “vara verde” (intertrocantérica) e deficiência na mineralização.

- Qual é o mecanismo para essa condição?
- Quais são os melhores exames para diagnosticar essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 7

### Raquitismo

**Resumo:** Uma criança de oito meses de idade com uma condição médica crônica, incluindo atresia biliar, deficiência na mineralização óssea e uma fratura.

- **Mecanismo:** Absorção deficiente da vitamina D (entre outras vitaminas lipossolúveis) devido à falta de secreção intestinal dos sais biliares, resultando em raquitismo.
- **Melhores exames diagnósticos:** Níveis séricos 25-OHD, cálcio, fósforo e fosfatase alcalina. As radiografias demonstram deficiência na mineralização óssea.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Familiarizar-se com a apresentação clínica do raquitismo.
2. Compreender a fisiopatologia das formas do raquitismo nutricional e não nutricional.
3. Identificar algumas das outras causas metabólicas de fraturas na infância.

### Considerações

Essa criança apresenta atresia biliar e foi submetida a um procedimento de Kasai sem sucesso. Distúrbios metabólicos são esperados durante a espera do transplante de fígado. Recomenda-se revisão dos seus medicamentos e adesão ao tratamento. Por causa da natureza frágil dos seus ossos, o MID sofreu fratura durante a imunização.

## ABORDAGEM À

### Criança com possível raquitismo

### DEFINIÇÕES

**Atresia Biliar:** Condição congênita que afeta quase 1:16.000 nativos, em que os dutos hepáticos estão bloqueados e fibróticos, resultando na redução do fluxo biliar hepático para o intestino.

**Geno Valgo:** Joelhos em “tesoura” ou “x” (desvio dos joelhos para dentro).

**Geno Varo:** Pernas “arqueadas” (“pernas de cowboy”) (desvio dos joelhos para fora).



**Procedimento de Kasai:** Um procedimento cirúrgico em que uma alça do intestino é usada para formar um duto que permita a drenagem de bile do fígado dos pacientes na presença de atresia biliar.

**Raquitismo:** Deficiência na mineralização do osso em crescimento ou do tecido osteoide.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Uma paciente com **insuficiência hepática** tem **baixa secreção de sais biliares**, resultando na **absorção deficiente de vitaminas lipossolúveis**, incluindo a **vitamina D**. A **absorção deficiente da vitamina D** causa nível sérico baixo de 25-OHD, às vezes **níveis séricos reduzidos de cálcio**, **fosfatase alcalina sérica acentuadamente elevada**, **deficiência na mineralização óssea** e um aumento no risco de **fraturas**. As crianças com insuficiência hepática e ascite são tratadas com diuréticos da alça, que costumam causar excreção de cálcio na urina. O tratamento, objetivando a restauração da mineralização óssea normal, consiste em altas doses de vitamina D e suplementação de cálcio.

**Raquitismo nutricional**, resultante da ingestão inadequada de vitamina D ou da falta de exposição à luz solar (Figura 7-1), é raro nas crianças saudáveis dos países industrializados. Às vezes, é observado nos lactentes de pele escura que não recebem suplementação de vitamina D, ou em lactentes que se alimentam de leite materno sem exposição à luz solar. As causas mais comuns do raquitismo são insuficiência hepática ou renal e uma variedade de anormalidades bioquímicas no metabolismo do cálcio ou do fósforo (Tabela 7-1).

A **forma mais comum de raquitismo não nutricional** é a **hipofosfatemia genética primária** (doença dominante ligada ao cromossomo X) em que a reabsorção do fosfato é deficiente, e a conversão da 25-hidroxivitamina D (25-OHD) para 1,25-dihidroxivitamina D (1,25-[OH]<sub>2</sub>D) nos túbulos renais proximais é anormal, resultando em níveis séricos: baixo para 1,25-OH<sub>2</sub>D, baixo-normal para cálcio, moderadamente baixo para fosfato e elevado para fosfatase alcalina; em hiperfosfatúria e em nenhuma evidência para hiperparatireoidismo. As crianças em idade de caminhar apresentam discreta deformidade em arco dos membros inferiores (em comparação com o arco angular do raquitismo por deficiência de cálcio), uma marcha anserina, geno varo, geno valgo, coxa vara e estatura baixa. Em geral, não são observados outros achados de raquitismo por deficiência de cálcio (miopatia, rosário raquítico, *pectus excavatum*, tetania). A hipofosfatemia genética pode causar deformidades na dentina intraglobular, e o raquitismo por deficiência em cálcio causa defeitos no esmalte dos dentes. Alterações radiológicas incluem aparência trabecular grosseira dos ossos e alargamento, friabilidade e formação em cálice das metáfises proximal e distal da tíbia, distal do fêmur, do radio e da ulna.



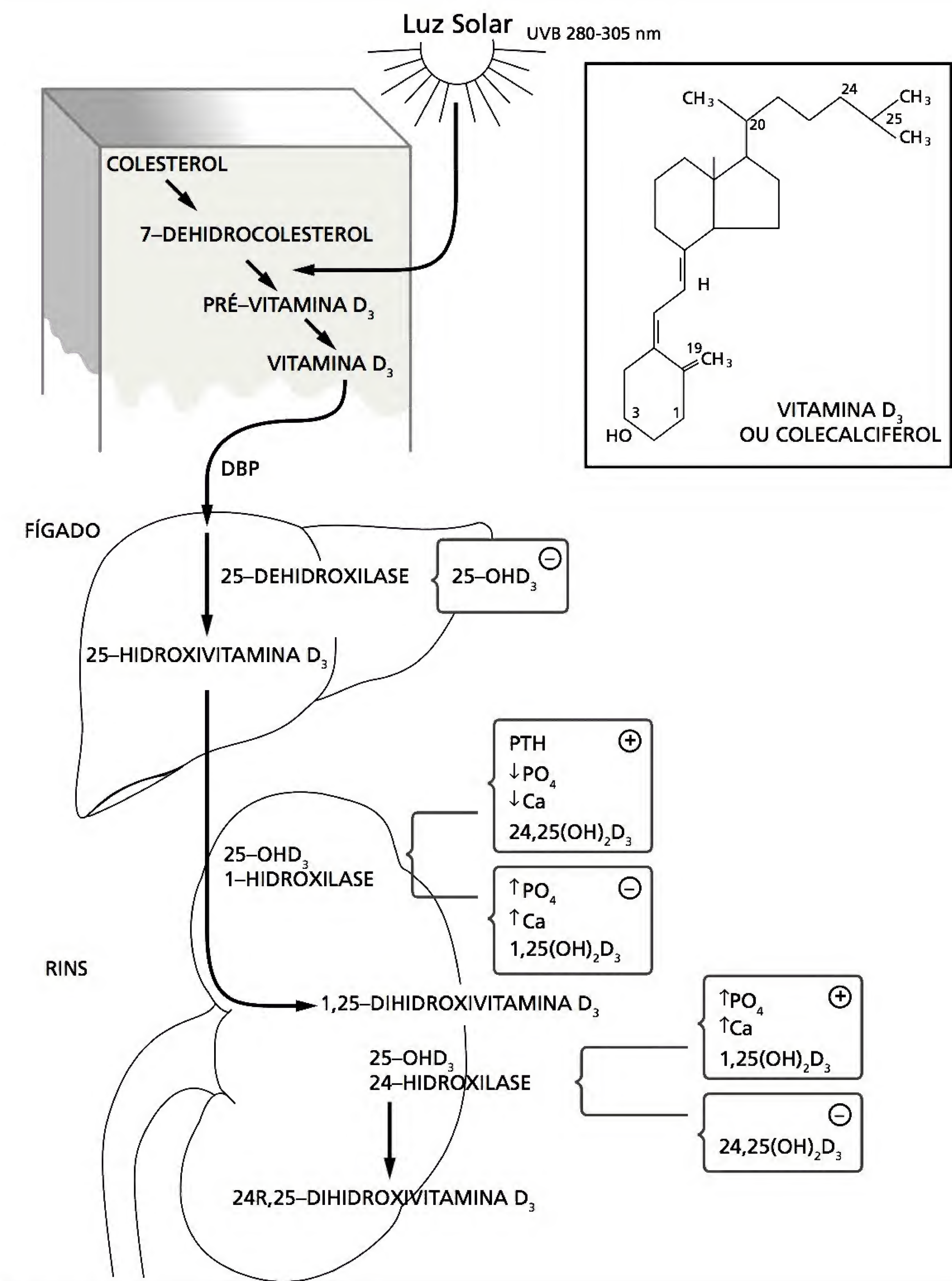


Figura 7-1 Metabolismo da vitamina D.



TABELA 7-1 Causas comuns do metabolismo anormal do cálcio e do fósforo

		FOSFATASE		AMINOÁCIDOS		COMENTÁRIOS
CÁLCIO SÉRICO	FÓSFORO SÉRICO	ALCALINA SÉRICA	NA URINA			
Deficiência em cálcio com hiperparatireoidismo secundário [deficiência em vitamina D ou 25(OH)D sem estimulação da produção de 1,25(OH) <sub>2</sub> D]						
Deficiência de vitamina D (exposição insuficiente à luz solar; dieta deficiente em vitamina D, congênita)	N ou ↓	↓	↑	↑	Rara, exceto nos lactentes de pele escura sem suplementação de vitamina D, ou em lactentes em aleitamento materno exclusivo sem exposição à luz solar	
Absorção deficiente da vitamina D	N ou ↓	↓	↑	↑	Como na doença celíaca, fibrose cística ou esteatorreia	
Doença hepática	N ou ↓	↓	↑	↑	Ver discussão do caso	
Medicamentos anticonvulsivantes	N ou ↓	↓	↑	↑	Em geral, fenobarbital e fenitoína; pacientes apresentam níveis reduzidos de 25(OH)D, possivelmente como resultado do aumento da atividade do citocromo P450; o tratamento é com vitamina D <sub>2</sub> e dieta adequada de cálcio	

(Continua)



TABELA 7-1 Causas comuns do metabolismo anormal do cálcio e do fósforo (continuação)					
	CÁLCIO SÉRICO	FÓSFORO SÉRICO	FOSFATASE ALCALINA SÉRICA	AMINOÁCIDOS NA URINA	COMENTÁRIOS
Osteodistrofia renal	N ou ↓	↑	↑	Variável	Hipofosfatúria resulta em hipocalcemia que por sua vez estimula a secreção da paratireoide, aumentando a renovação óssea. Além disso, a redução na conversão da 25(OH)D para 1,25(OH) <sub>2</sub> D ocorre à medida que a lesão progride.
Dependente de vitamina D tipo I	↓	N ou ↓	↑	↑	Autossômica recessiva; acredita-se ser uma redução na atividade da 25(OH)D <sub>1</sub> , α-hidroxilase; responde a doses maciças de vitamina D <sub>2</sub> ou a dose baixa de 1,25(OH) <sub>2</sub> D.
DEFICIÊNCIA EM FOSFATO SEM HIPERPARATIREOIDISMO SECUNDÁRIO					
Hipofosfatemia genética primária	N	↓	↑	N	Doença dominante ligada ao cromossomo X; forma mais comum do raquitismo não nutricional (ver o texto).
Síndrome de Fanconi	N	↓	↑	↑	Inclui cistinose, tirosinose, síndrome de Lowe e formas adquiridas. Cistinose e tirosinose são autossômicas recessivas, a síndrome de Lowe está ligada ao cromossomo X e é recessiva.
Acidose tubular renal, tipo II (proximal)	N	↓	↑	N	Bicarbonatúria, hipercalcemia, hipercalcúria, hipofosfatemia e fosfatúria são comuns. O raquitismo pode resultar da dissolução do bicarbonato de cálcio dos ossos na tentativa de isolar o efeito da retenção dos íons de hidrogênio observada nessa condição.



TABELA 7-1 Causas comuns do metabolismo anormal do cálcio e do fósforo (continuação)					
	CÁLCIO SÉRICO	FÓSFORO SÉRICO	FOSFATASE ALCALINA SÉRICA	AMINOÁCIDOS NA URINA	COMENTÁRIOS
Hipofosfatemia oncológica	N	↓	↑	Em geral N	Causada pela produção tumoral do gene regulador do fosfato (PEX), o que resulta em fosfatúria e conversão deficiente de 25(OH)D em 1,25(OH) <sub>2</sub> D. Em geral, os tumores são difíceis de serem identificados, mas são encontrados nos pequenos ossos das mãos e dos pés, no revestimento abdominal, na cavidade nasal e na faringe. A resolução ocorre após a remoção do tumor
Deficiência em fosfato ou absorção deficiente	N	↓	↑	N	Causada pela hiperalimentação parenteral ou ingestão insuficiente de fosfato
RESISTÊNCIA NOS ÓRGÃOS-ALVO À 1,25(OH) <sub>2</sub> D <sub>3</sub>					
Dependente de vitamina D tipo II	N	↓ ou N	↑	↑	Autossômica recessiva; níveis séricos muito altos de 1,25 (OH) <sub>2</sub> D; pode ser resultante do distúrbio na ligação do receptor 1,25(OH) <sub>2</sub> D

\*N. de T. DBP – “vitamina D Binding Protein”, a proteína transportadora de vitamina D.  
PTH – Parathyroid hormones (hormônio da paratireoide).



## Questões de compreensão

- 7-1 Uma criança de 14 meses de idade apresenta membros inferiores em arco, marcha anserina, genu varo e está no percentil 5 para a altura. Os exames laboratoriais revelam níveis de cálcio sérico normal-baixo, de fosfato sérico moderadamente baixo e de fosfatase alcalina elevados, além de hiperfosfatúria e níveis normais de hormônios da paratireoide. Qual das opções a seguir representa o melhor diagnóstico?
- A. Síndrome de Fanconi
  - B. Hipofosfatemia genética primária
  - C. Absorção deficiente da vitamina D
  - D. Absorção deficiente de fosfato
  - E. Osteodistrofia renal
- 7.2 Um bebê afro-americano de oito meses de idade é levado pela mãe ao serviço de emergência com a queixa de redução nos movimentos do braço esquerdo. O parto foi normal e a termo, não apresenta problemas médicos e estava em boa saúde quando sua mãe deixou-o naquele dia na creche. As radiografias do braço mostram fratura em espiral do úmero esquerdo. Você deve:
- A. Internar a criança e notificar o conselho tutelar
  - B. Obter os níveis séricos da  $1,25\text{-OH}_2\text{D}$
  - C. Solicitar a dosagem dos níveis séricos da fosfatase alcalina
  - D. Obter fezes para análise de vitaminas lipossolúveis
  - E. Enviar amostra para análise cromossômica, para pesquisa de osteogênese imperfeita
- 7.3 Com qual das opções a seguir a dieta para uma criança de três anos de idade com fibrose cística deverá ser suplementada?
- A. Ácido fólico
  - B. Sódio
  - C. Vitamina C
  - D. Vitamina  $\text{B}_{12}$
  - E. Vitamina D
- 7.4 Uma menina de cinco anos de idade é relativamente baixa para sua idade cronológica e apresenta uma discreta deformidade em arco dos membros inferiores. Sua história médica é significativa apenas para episódio convulsivo que está sendo bem controlado. Os níveis séricos de cálcio, fósforo e fosfatase alcalina e concentração de aminoácidos na urina são normais. A idade óssea revela mineralização anormal na porção distal do rádio e da ulna. Qual das opções a seguir representa o melhor diagnóstico?
- A. Fibrose cística
  - B. Síndrome de Fanconi



- C. Hipofosfatemia genética primária
- D. Raquitismo associado ao uso de medicamentos anticonvulsivantes
- E. Displasia metafiseal de Schmid

## RESPOSTAS

- 7.1 B. Deformidade em arco dos membros inferiores, níveis baixo-normal para cálcio e fosfato e normais para hormônio da paratireoide sugerem hipofosfatemia genética primária.
- 7.2 A. Uma fratura em espiral de úmero é suspeita, mas não diagnóstica, de maus-tratos. Outros exames laboratoriais são necessários; o próximo passo para o tratamento dessa criança será propiciar um ambiente seguro até que outros dados estejam disponíveis.
- 7.3 E. Além da terapia de reposição da enzima pancreática, recomenda-se a suplementação com vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K), muitas vezes ferro e, às vezes, zinco.
- 7.4 E. Todas as síndromes de raquitismo apresentam níveis elevados de fosfatase alcalina. A displasia metafiseal de Schmid, uma condição autossômica dominante, apresenta-se de forma similar com estatura baixa, deformidade dos membros inferiores e marcha anserina. As radiografias mostram mineralização irregular dos ossos longos. Bioquimicamente, as pacientes com disostose metafiseal tipo Schmid apresentam níveis séricos normais de cálcio, fósforo e da atividade fosfatase alcalina, além de níveis normais de aminoácidos na urina.

### Pérolas clínicas

- O raquitismo nutricional (dieta deficiente em vitamina D ou insuficiente exposição à luz solar) é raro nas crianças saudáveis dos países industrializados. Em geral, condições clínicas (insuficiência hepática ou renal) ou as anormalidades no metabolismo do cálcio e do fósforo são as responsáveis nesses casos.
- Hipofosfatemia primária (doença dominante ligada ao cromossomo X) é a causa mais comum de raquitismo não nutricional; observa-se deficiência na reabsorção do fosfato e anormalidade na conversão da 25-hidroxivitamina D (25-OHD) para 1,25-dihidroxivitamina D (1,25-[OH]<sub>2</sub>D) nos túbulos renais proximais. Os achados incluem níveis séricos: normal-baixo para cálcio, moderadamente baixo para fosfato e elevado para fosfatase alcalina, além de níveis séricos baixos para 1,25-OH<sub>2</sub>D, hiperfosfatúria na ausência de hiperparatireoidismo.



## REFERÊNCIAS

- Boat TF, Acton JD. Cystic fibrosis. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2006:1803-1817.
- Brewer ED. Pan-proximal tubular dysfunction (Fanconi syndrome). In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1892-1897.
- Chesney RW. Metabolic bone disease. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2006:2893-2898.
- Chiang ML. Disorders of renal phosphate transport. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1898-1901.
- Greenbaum LA. Rickets and hypervitaminosis D. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:253-263.
- Hill LL, Chiang ML. Renal tubular acidosis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1886-1892.
- Kohaut EC. Chronic renal failure. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1841-1844.
- Orenstein DM. Cystic fibrosis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 1967-1980.
- Root AW. Rickets and osteomalacia. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2156-2160.
- Rosenstein BJ. Cystic fibrosis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1425-1438.
- Vogt BA, Avner ED. Toxic nephropathies-renal failure. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2204-2205.
- Watkins SL. Chronic renal insufficiency. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1718-1724.



# Caso 8

Uma família relata que seu filho de cinco anos de idade vem apresentando um estado de confusão progressiva há algumas horas. No serviço de emergência seus sinais vitais foram aferidos e demonstram frequência cardíaca de 180 bpm, pressão arterial de 80/50 mm Hg, temperatura de 36,1° C e respirações lentas e profundas. Seu enchimento capilar é de 5 segundos, e apresenta redução do turgor cutâneo com formação de prega cutânea, bem como estado mental alterado. Sua mãe conta que ele perdeu vários quilos de peso corporal durante as últimas semanas, apresenta fadiga progressiva há vários dias e ela está preocupada porque há 2-3 dias o menino tem apresentado sede, poliúria diurna e passou a apresentar enurese noturna.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é a melhor terapia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 8

### Cetoacidose diabética

**Resumo:** Menino de cinco anos de idade com perda de peso, polidipsia e poliúria apresenta-se com desidratação e respiração de Kussmaul.

- **Diagnóstico mais provável:** Cetoacidose diabética (CAD).
- **Melhor terapia:** Reidratação com líquidos, insulina e monitoramento rigoroso do nível sérico da glicose e da acidemia.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender a apresentação de pacientes com CAD.
2. Identificar as estratégias de tratamento inicial no controle da CAD.
3. Familiarizar-se com as armadilhas comuns no tratamento da CAD.

### Considerações

Esse paciente está *in extremis*. Apresenta taquicardia, hipotensão e retardo no enchimento capilar com redução do turgor cutâneo. Deve-se aplicar o ABC da reanimação cardiopulmonar. Ele está confuso, mas não obnubilado; é provável que não precise de controle das vias aéreas nem de regulação da respiração. Seu exame clínico sugere, no mínimo, 10% de desidratação; seu estado circulatório é marginal e necessita de restauração rápida do volume. Sua história e exame físico sugerem diabetes; o exame de glicemia capilar (da ponta do dedo) confirma o diagnóstico. A terapia para CAD consiste em: (1) reposição agressiva do volume, (2) controle da glicose com insulina e (3) correção das anormalidades metabólicas.

## ABORDAGEM À

### Cetoacidose diabética

## DEFINIÇÕES

**Cetoacidose:** Condição resultante da deficiência na disponibilidade de insulina disponível, levando à oxidação e metabolismo dos lipídeos no lugar do metabolismo da glicose. A ausência de insulina resulta na liberação de ácidos graxos livres (FFA) do tecido adiposo e na falta de regulação da oxidação hepática dos FFA e cetogênese.



**Diabetes Tipo I:** Conhecida por uma variedade de denominações, é causada pela deficiência grave em insulina endógena e na necessidade de insulina exógena para evitar a cetoacidose.

**Diabetes Tipo II:** Conhecida por uma variedade de denominações, em geral, consiste em resistência à insulina no nível tecidual (embora a insulina exógena seja, com frequência, necessária) e raramente leva à cetoacidose.

**Respiração de Kussmaul:** Respirações profundas e rápidas, associadas à acidose.

## ABORDAGEM CLÍNICA

**Pacientes com CAD representam uma emergência clínica.** Esses pacientes podem necessitar de intubação, mas, em geral, essa situação é observada mais adiante no curso da doença. As crianças costumam apresentar sinais e sintomas de desidratação e acidose graves. **A anamnese costuma ser positiva para poliúria, náuseas e vômitos e queixas abdominais. Hipotermia, hipotensão, respirações de Kussmaul e hálito cetônico são comuns.** Uma vez que esses sinais e sintomas podem não ser específicos, principalmente em crianças menores, é necessário um alto índice de suspeita para fazer o diagnóstico.

Os dados laboratoriais revelam **glicemia elevada (400-800 mg/dL), acidose metabólica** (com hiato aniônico, isto é, excesso na produção de ânion endógeno, assim como o ácido láctico) e hipercetonemia. Em geral, os níveis séricos de eletrólitos demonstram hiponatremia e potássio normal ou discretamente elevado (apesar da depleção intracelular do potássio). Os níveis sanguíneos elevados de ureia e creatinina são comuns, refletindo a desidratação. A contagem de leucócitos costuma ser elevada, em especial se uma infecção bacteriana concomitante estiver exacerbando o quadro.

O tratamento da CAD inclui expansão inicial do volume vascular (em geral com soro fisiológico) seguida da correção da hiperglicemia e da hipercetonemia. Às vezes, são necessárias infusões de líquidos intravenosos (IV) em bolo, até obter estabilização do soro fisiológico, da frequência cardíaca e da pressão arterial, sendo depois iniciada uma infusão mais lenta (em geral uma solução salina com ou sem glicose) para recompor as perdas líquidas e para garantir que o fluxo urinário adequado seja iniciado. Potássio é adicionado ao líquido IV depois que a excreção urinária é restabelecida, para compensar a depleção do potássio corporal total do paciente (tratamento da hiperglicemia e da acidose direciona o potássio para dentro da célula, sendo a hipocalemia uma complicação evitável). A infusão contínua de insulina em uma taxa de infusão de aproximadamente 0,1 U/kg/h também é iniciada (um bolo de 0,1 U/kg costuma ser administrado inicialmente), com ajuste da taxa de infusão IV com base nos resultados das glicemias medidas de hora em hora. A glicose é adicionada ao líquido IV, quando o nível sérico de glicose cai para aproximadamente 250 ou 300 mg/dL, e os ajustes adicionais nas taxas de infusão da insulina são feitos com base nas glicemias. **O nível baixo do pH plasmático e elevado da cetona sérica sofrerão correção significativa nas primeiras oito a 10 horas**, mas o nível sérico do bicarbonato pode permanecer baixo por cerca de 24 horas ou mais. A melhora da CAD é caracterizada pela redução da necessidade de insulina IV e pela resolução



da cetonúria; nesta fase, o paciente pode passar a receber alimentação via oral e a insulina é convertida de IV para administração subcutânea.

Várias armadilhas devem ser evitadas durante o tratamento da CAD. Em geral, líquidos IV com insulina e melhora dos níveis da acidose estão associados à queda nos níveis séricos de potássio; a adição de potássio ao líquido IV costuma ser indicada para evitar a hipocalcemia grave. A infusão de bicarbonato é quase sempre evitada, exceto em situações extremas, porque ela pode (1) precipitar a hipocalcemia, (2) desviar a curva de dissociação do oxigênio para a esquerda, diminuindo a liberação de oxigênio para os tecidos, (3) supercorrigir a acidose, e (4) resultar na piora da acidose cerebral durante a correção do pH plasmático (devido à transferência para o cérebro do  $\text{CO}_2$  gerado pela infusão do bicarbonato em meio ácido). Em alguns casos pode ocorrer edema cerebral (etiologia desconhecida) manifestando-se como cefaleia, alterações na personalidade, vômitos e reflexos reduzidos. O seu tratamento consiste na redução do líquido IV, na administração de manitol IV e na hiperventilação. Os episódios de CAD (em especial nos diabéticos diagnosticados) podem ser precipitados por uma infecção bacteriana. É necessária uma avaliação para as fontes da infecção, com a instituição de antibióticos (se apropriado).

## Questões de compreensão

---

- 8.1 Uma adolescente de 14 anos de idade veio de outro estado, onde foi acompanhada por sete anos com uma história de diabetes melito insulino-dependente. Hoje a hemoglobina  $A_{1C}$  medida em seu serviço é de 14,9%. Qual das opções a seguir espelha o que esse exame laboratorial indica?
- A. Seu controle da glicemia é precário
  - B. Ela não é portadora de diabetes melito insulino-dependente
  - C. Ela está na fase "lua de mel" do seu diabetes
  - D. Ela possui uma infecção subjacente
  - E. Ela demonstra o fenômeno de Somogyi
- 8.2 Seis meses depois de ser diagnosticado com o que parecia ser diabetes insulino-dependente, o menino de cinco anos de idade deste caso apresenta significativa redução na sua necessidade de insulina. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável?
- A. Seu diagnóstico de diabetes insulino-dependente foi incorreto
  - B. Ele possui uma infecção crônica que agora está sob controle
  - C. Ele aderiu tão bem à dieta para diabetes, que diminuiu sua necessidade de insulina
  - D. Ele demonstra o fenômeno de Somogyi
  - E. Ele entrou na "fase de lua de mel" do seu diabetes
- 8.3 Uma adolescente de 15 anos de idade apresenta dor abdominal, vômitos e letargia há três dias. No exame físico, não há anormalidades no tórax e oro-



farige, mas ao exame abdominal observa-se dor no quadrante inferior direito. O exame retal é duvidoso em relação à presença de dor, mas o exame da pelve revela dor à mobilização da cervix. Os dados laboratoriais incluem contagem de leucócitos de  $18.000/\text{mm}^3$ , glicemia 145 mg/dL e nível de bicarbonato sérico de 21 mEq/dL. O EQU demonstra 1+ leucócitos, 1+ glicose e 1+ cetonas. Qual das opções a seguir representa o diagnóstico mais provável?

- A. Apendicite
- B. Cetoacidose diabética (CAD)
- C. Gastroenterite
- D. Doença inflamatória pélvica (DIP)
- E. Pneumonia do lobo inferior direito

8.4 Uma adolescente de 16 anos de idade tem enurese, polaciúria, secreção vaginal branca e um exantema escuro no pescoço. O nível de glicemia é de 250 mg/dL, o EQU é positivo para 2+ glicose, mas negativo sob os demais aspectos. Qual das opções representa o melhor diagnóstico?

- A. Vaginite química
- B. Cervicite por clamídia
- C. Psoríase
- D. Diabetes tipo II
- E. Infecção do trato urinário (ITU)

## RESPOSTAS

- 8.1 **A.** É provável que a paciente não apresente controle satisfatório do diabetes. Em geral, a hemoglobina  $A_{1C}$  é utilizada no acompanhamento do controle glicêmico e reflete a glicemia média durante os últimos dois ou três meses. A meta de hemoglobina  $A_{1C}$  para a maioria dos diabéticos é de 6 a 9%. Níveis acima de 12% sugerem controle insatisfatório, e níveis de 9 a 12% representam controle moderado.\* No fenômeno de Somogyi, o paciente tem episódios hipoglicêmicos noturnos, manifestados como terror noturno, cefaleia, ou sudorese matinal e, poucas horas depois, apresenta hiperglicemia, cetonúria e glicosúria. Os hormônios contra-reguladores, em resposta à hipoglicemia, causam a hiperglicemia.
- 8.2 **E.** Até 75% dos diabéticos recém-diagnosticados apresentam redução progressiva das necessidades diárias de insulina nos meses que se seguem ao diagnóstico; alguns pacientes temporariamente não necessitam de nenhuma insulina. O “período de lua de mel” costuma levar alguns meses, seguido do retorno da necessidade de insulina. Os pacientes são alertados para o fato de que o período “lua de mel” não representa a cura da doença e que eles devem se preparar para o retorno da necessidade de insulina.

---

\*N. de T. A Sociedade Brasileira de Diabetes estabeleceu a meta < 6,5% para definir o bom controle glicêmico.



- 8.3 D. É provável que a paciente tenha DIP. A glicosúria é uma resposta de estresse à infecção e não representa problemas no metabolismo da glicose. Todas as opções de resposta podem causar dor abdominal. Apesar de o diabetes melito ser um diagnóstico diferencial, a CAD costuma se apresentar com cetoacidose (níveis séricos de bicarbonato significativamente reduzidos) e níveis séricos de glicose elevados.
- 8.4 D. A descrição de uma adolescente obesa com vaginite por *cândida* (causadora da secreção vaginal) e acantose *nigricans* (exantema escuro no pescoço) é consistente com diabetes tipo II. Essa condição é mais comum em crianças com excesso de peso, em especial aquelas com uma história familiar dessa condição.

### Pérolas clínicas

- A CAD é uma emergência médica que pode se apresentar com sinais não específicos de desidratação, poliúria, náuseas, vômitos e queixas abdominais. Hipotermia, hipotensão, respirações de Kussmaul e hálito cetônico também são observados. É necessário um alto índice de suspeita para que o diagnóstico seja estabelecido, em especial nas crianças pequenas.
- O edema cerebral é uma complicação com potencial ameaça à vida no tratamento da CAD, apresentando-se como cefaleia, alterações na personalidade, vômitos e reflexos reduzidos.
- O distúrbio eletrolítico é comum na cetoacidose diabética. A hipocalcemia pode ocorrer durante o tratamento, se não forem providenciadas fontes apropriadas de reposição. Em geral, a administração de bicarbonato deve ser evitada, exceto em situações extremas por uma série de razões fisiológicas.

## REFERÊNCIAS

- Alemzadeh R, Wyatt DT. Diabetes mellitus. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2404-2432.
- Cooke DW. Type 2 diabetes mellitus. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2115-2122.
- Gitelman SE. Diabetes mellitus. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 2111-2136.
- Plotnick LP. Type 1 (insulin-dependent) diabetes mellitus. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2103-2115.



# Caso 9

Uma criança de dois meses de idade, que você acompanha desde o nascimento, chega ao consultório para fazer as vacinas de rotina. A gravidez da mãe ocorreu sem preocupações, e a criança parece saudável sem problemas significativos.

- Qual será o próximo passo no cuidado desse paciente?



## RESPOSTAS PARA O CASO 9

### Acompanhamento de rotina de uma criança hígida (puericultura)

*Resumo:* Lactente saudável de dois meses de idade, trazida para consulta de puericultura de rotina.

- **Próximo passo:** Obter a história do período desde a última consulta (alimentação, sono), obter as medidas apropriadas (comprimento, peso e perímetro cefálico), revisar os resultados do rastreamento do desenvolvimento sensorial/comportamental (assegurar-se de que ele pode ver e ouvir, e que seu desenvolvimento está normal), realizar exame físico e procedimentos gerais e especializados (assegurar-se de que o teste do pezinho é normal e providenciar as vacinas) além de oferecer aconselhamento preventivo adequado (antecipando os riscos comuns para a faixa etária).

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Familiarizar-se com os objetivos da consulta rotineira de puericultura da criança saudável (ou supervisão da saúde).
2. Familiarizar-se com o Calendário de Imunização de Crianças e Adolescentes Recomendado pela American Academy of Pediatrics (AAP).\*
3. Conhecer os efeitos colaterais e contraindicações das imunizações infantis comuns.

### Considerações

O cuidado para esse lactente saudável não representa complicações maiores. Para as crianças com necessidades especiais, como a síndrome de Down ou a anemia falciforme, segue-se as orientações das diretrizes clínicas. Para as crianças com múltiplos déficits, como aquelas resultantes de extrema prematuridade, não há orientações específicas, e os médicos adaptam as orientações para o cuidado da criança saudável de acordo com cada caso.

---

\*N. de T. No Brasil, segue-se o Calendário de Vacinação para Crianças e Adolescentes do Ministério da Saúde.



## ABORDAGEM AO

## Cuidados de puericultura

**ABORDAGEM CLÍNICA**

Os objetivos da consulta de supervisão da saúde da criança incluem avaliação do seu estado físico, do seu desenvolvimento, do seu estado psicossocial e educacional para identificar problemas precocemente, de forma que possa ser instituída intervenção rápida, quando for o caso. O aconselhamento preventivo antecipado ajuda a criar hábitos saudáveis, a evitar doenças e a favorecer a comunicação com a família.

A maioria dos pediatras segue diretrizes para os cuidados preventivos da saúde amplamente disponíveis. Periodicamente, a AAP atualiza as Recomendações para o Cuidado Pediátrico Preventivo, que sumariza questões, sugere procedimentos médicos e áreas de aconselhamento para crianças desde recém-nascidas até 21 anos de idade. Outras fontes de orientações são a Agency for Healthcare Research and Quality e o programa “Bright Futures” (National Center for Education in Maternal and Child Healthcare)\*. Independente da fonte, as orientações devem ser adaptadas para adequarem-se à prática local e para atender melhor as necessidades do paciente.

**IMUNIZAÇÕES**

As imunizações fazem parte da consulta de puericultura. Elas são custo-efetivas e eficazes na melhora da saúde e do bem-estar geral da criança. Os programas de vacinação eliminaram a varíola e reduziram a incidência de outras doenças (*Haemophilus influenzae* tipo b [Hib], pólio, sarampo, tétano, rubéola e difteria), sendo assim, é improvável que estudantes e residentes de medicina constatem um único caso. O Calendário de Vacinação da Criança e do Adolescente (Figura 9-1), atualizado e disponibilizado anualmente na internet, é apoiado por uma variedade de organizações, inclusive a AAP, a American Academy of Family Practice e os Centers for Disease Control and Prevention.

As imunizações pediátricas são altamente seguras. O risco de efeitos colaterais é muito baixo, em especial quando comparado com o benefício da prevenção da morbidade e da mortalidade das doenças transmissíveis. No entanto, algumas vezes, a segurança da vacina é questionada pela mídia e pelos pais. O pediatra deve ter acesso a dados científicos atualizados sobre os efeitos colaterais para responder com embasamento os receios dos responsáveis pela criança (Tabela 9-1).

\*N. de T. No Brasil, além do Ministério da Saúde, a Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) também disponibiliza diretrizes para o cuidado da criança e do adolescente e divulga um calendário vacinal.



Vacina	Idade	Nasci-mento											Faixa de idades recomendadas	Determinados grupos de alto risco
			1 mês	2 meses	4 meses	6 meses	12 meses	15 meses	18 meses	16-23 meses	2-3 anos	4-6 anos		
Hepatite B <sup>1</sup>		HepB	HepB	HepB	Ver nota de rodapé 1			HepB						
Rotavírus <sup>2</sup>				RV	RV	RV <sup>2</sup>								
Difteria, Tétano, Coqueluche <sup>3</sup>				DTaP	DTaP	DTaP	DTaP	DTaP	DTaP			DTaP		
Haemophilus influenzae tipo b <sup>4</sup>				Hib	Hib	Hib <sup>4</sup>		Hib						
Pneumocócica <sup>5</sup>				PCV	PCV	PCV		PCV				PPSV		
Poliomielite inativada				IPV	IPV	IPV		VIP				VIP		
Influenza <sup>6</sup>								Influenza (Anual)						
Sarampo, Caxumba, Rubéola <sup>7</sup>								MMR		Ver nota de rodapé 7		MMR		
Varicela <sup>8</sup>								Varicela		Ver nota de rodapé 8		Varicela		
Hepatite A <sup>9</sup>								HepA (2 doses)				HepA Série		
Meningocócica <sup>10</sup>												MCV		

Esse calendário indica as idades recomendadas para a administração de rotina das vacinas atualmente aprovadas para uso, de 1º de dezembro de 2008, para crianças com idade de 0 a 6 anos. Qualquer dose não administrada na idade recomendada deverá ser aplicada na consulta subsequente, quando indicado e viável. As vacinas combinadas podem ser usadas sempre que qualquer componente das combinações seja indicado e os outros componentes não sejam contraindicados e desde que aprovados pela FDA para aquela dose da série. Os médicos deverão consultar as normas relevantes do Comitê Consultivo sobre Prática de Imunização para as recomendações detalhadas, incluindo condições de alto risco: <http://www.cdc.gov/vaccines/pubs/acip-list.htm>. Os eventos adversos clinicamente significativos que sucedem a imunização deverão ser relatados ao Vaccine Adverse Event Reporting System. As orientações sobre como obter e preencher o formulário VAERS estão disponíveis em <http://www.vaers.hhs.gov> ou pelo telefone 800-822-7967.\*

\* N. de T. No Brasil, os médicos podem consultar as recomendações para vacinas, bem como contraindicações, no site do Ministério da Saúde ([www.saude.gov.br](http://www.saude.gov.br)).

Figura 9-1 Reprodução genérica do calendário recomendado de vacinação da criança e do adolescente, 2009, nos EUA. (Reproduzida do Centers for Disease and Prevention, [www.cdc.gov](http://www.cdc.gov).)



TABELA 9-1 Vacinas: eventos adversos, contraindicações e precauções

AGENTE	EVENTO ADVERSO	CONTRAINDICAÇÕES OU PRECAUÇÕES
Vacina <i>H influenzae</i> tipo b	Dor, hiperemia e/ou edema no local da injeção em 25% dos vacinados	Reação anafilática à vacina
Vacina DPT/DTaP* (em geral, apenas a vacina contra coqueluche acelular [DTaP] está disponível; todos os efeitos adversos listados são os mais comuns com a forma celular [DTP])	Reação local e febril Hiperemia, edema, enduração e dor no local da injeção Sonolência, irritabilidade, anorexia, vômitos e choro Febre de discreta a moderada Abscessos bacterianos ou estéreis no local da injeção (6-10: 1 milhão de injeções) Reações alérgicas (2:100.000 injeções), exantema urticariforme transiente Convulsões (incidência da ocorrência em 48 horas é de 1:1.750 doses) Episódios hipotônicos-hiporresponsivos (também chamado de “estado semelhante ao choque” (1:1.750 doses) Febre ≥ 40,5°C (0,3% dos vacinados) Gritos ou choros persistentes, severos, inconsoláveis (1:100 doses)	Contraindicações <ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática à vacina ou ao constituinte da vacina</li><li>• Doença moderada ou grave, com ou sem febre</li><li>• Encefalopatia dentro de 7 dias da administração da dose prévia de DTP/DTaP</li></ul> Precauções <ul style="list-style-type: none"><li>• Febre ≥40,4°C em 48 horas a partir da vacinação, com dose prévia de DTP/DTaP</li><li>• Estado semelhante ao choque (episódio hipotônico-hiporresponsivo) em 48 horas da aplicação de uma dose prévia de DTP/DTaP</li><li>• Convulsões em 3 dias a partir da aplicação de uma dose prévia de DTP/DTaP (administração de acetaminofem antes da administração da DTaP ou DTP e a administração a cada 4 horas, depois de 24 horas, deverá ser considerada para crianças com uma história pessoal ou familiar de convulsões em irmãos ou pais)</li><li>• Choro persistente, inconsolável por um período &gt; 3 horas em 48 horas da aplicação da dose prévia de DTP/DTaP</li><li>• Síndrome de Guillain-Barré em 6 semanas após a dose de DTP/DTaP</li></ul>

(Continua)



TABELA 9-1 Vacinas: eventos adversos, contraindicações e precauções (Continuação)		
AGENTE	EVENTO ADVERSO	CONTRAINDICAÇÕES OU PRECAUÇÕES
Vacina Hepatite B	Dor no local da injeção e temperatura > 37,7°C (1-6% dos vacinados) Anafilaxia relatada de 1:600.000 doses	Contraindicações <ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática à vacina ou ao constituinte da vacina</li><li>• Reação anafilática a leveduras</li></ul> Precauções <ul style="list-style-type: none"><li>• Doença moderada ou grave, com ou sem febre</li></ul>
Vacina MMR	Febre até 39,4°C ocorre em 5-15% das vacinas, 7-12 horas após a aplicação por um período de 1-2 dias Exantema em cerca de 5% das vacinas Trombocitopenia transitória Encefalite e encefalopatia ocorre em 1:1 milhão de doses, em geral menos na revacinação Reação alérgica: reações à vacina MMR são raras mesmo nas crianças com alergia a ovo diagnosticada Trombocitopenia clinicamente aparente dentro de 2 meses da aplicação da vacina ocorre em < 1:25.000-40.000 crianças vacinadas, maior incidência de 2-3 semanas após a aplicação da vacina, em geral é transitória e de natureza benigna Panencefalite esclerosante subaguda é uma complicação rara	Contraindicações <ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática à neomicina ou gelatina</li><li>• Gestação</li><li>• Imunodeficiência conhecida (tumores hematológicos e sólidos, infecção por HIV grave, imunodeficiência congênita e terapia prolongada da imunossupressão)</li></ul> Precauções <ul style="list-style-type: none"><li>• Administração recente de imunoglobulina (em 3-11 meses, dependendo do produto)</li><li>• Trombocitopenia ou história de púrpura trombocitopênica</li></ul>
Vacina Inativada contra Poliomielite (VIP)	Nenhum	Contraindicações <ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática à estreptomicina, polimixina B e neomicina</li></ul> Precauções <ul style="list-style-type: none"><li>• Gestação</li></ul>

(Continua)



**TABELA 9-1 Vacinas: eventos adversos, contraindicações e precauções** *(Continuação)*

AGENTE	EVENTO ADVERSO	CONTRAINDICAÇÕES OU PRECAUÇÕES
Vacina Varicela	<p>Exantema em 1 mês da imunização, exantema discreto maculopapular e variceliforme (média de 2-5 lesões) no local da injeção ou em qualquer outro local, desenvolve-se em cerca de 7% das crianças e de 8% dos adolescentes/adultos susceptíveis</p> <p>Dor, hiperemia e/ou edema no local da injeção em 20% das crianças e 25-35% dos adolescentes</p> <p>Transmissão do vírus vacinal de pessoas saudáveis para outras pessoas é rara (&lt;1%) e parece ocorrer apenas se a vacina desenvolver exantema</p> <p>A transmissão do vírus vacinal não parece causar doença, mas quando causa é discreta</p>	<p>Contraindicações</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática à neomicina e gelatina</li><li>• Infecção por HIV</li><li>• Imunodeficiência conhecida (tumores hematológicos e sólidos, imunodeficiência congênita e terapia prolongada da imunossupressão)</li></ul> <p>Precauções</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Administração recente de imunoglobulina (nos últimos 5 meses)</li><li>• História familiar de imunodeficiência</li></ul>
Vacina Pneumocócica	<p>Doença do tipo zoster (exantema e sintomas sistêmicos mínimos ou ausentes) tem sido relatada nas vacinas (cerca de 18:100.000 pessoas/ano); nenhum caso foi grave</p> <p>Até 1:4 lactentes apresenta hiperemia, dor ou edema no local da aplicação da vacina</p> <p>Cerca de 1:3 lactentes tem febre &gt;38°C e até 1:50 apresenta febre alta &gt;39°C</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática conhecida</li></ul>

*(Continua)*



**TABELA 9-1 Vacinas: eventos adversos, contraindicações e precauções** *(Continuação)*

AGENTE	EVENTO ADVERSO	CONTRAINDICAÇÕES OU PRECAUÇÕES
Vacina Hepatite A	Algumas crianças também apresentam irritabilidade ou sonolência, ou apresentam inapetência Dor no local de aplicação da vacina (cerca de 1 a cada 2 adultos e até 1 em cada 5 crianças) Cefaleia (cerca de 1:6 adultos e 1:20 crianças) Inapetência (cerca de 1:12 crianças) Fadiga (cerca de 1:14 adultos) Se esses problemas ocorrerem, geralmente isto se dá de 3-5 dias após a vacinação, com duração de 1 ou 2 dias	<ul style="list-style-type: none"><li>• Reação anafilática conhecida</li></ul>

Abreviaturas: DTaP, difteria e toxoides tetânicos e coqueluche acelular [vacina]; DTP, difteria e toxoides tetânicos e caxumba [vacina]; HIV vírus da imunodeficiência humana, MMR sarampo-caxumba-rubéola.  
\*Em geral, apenas a vacina contra coqueluche acelular (DTaP) está disponível; todos os eventos adversos listados são mais comumente encontrados na forma celular (DTP).  
*Data from Pickering LK, ed. 2006 Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2006 and Centers for Disease Control and Prevention (available at [www.cdc.gov](http://www.cdc.gov)).*

Muitas crianças não são completamente imunizadas por causa da falta de acesso à vacinação, do pouco conhecimento da família sobre a necessidade das imunizações, do custo ou medo dos efeitos colaterais. As verdadeiras contraindicações para a vacinação são raras. **Infecções leves do trato respiratório superior, gastroenterite e febre baixa não são contraindicações.**

As **contraindicações verdadeiras** à administração de uma determinada vacina incluem reações **imediatas de hipersensibilidade** à vacina administrada, ao componente da vacina ou ao conservante no agente. **A real hipersensibilidade ao ovo é uma contraindicação para a vacina contra a influenza e a febre amarela** (ambas desenvolvem-se sob cultura no tecido embrionário do pinto), mas não a vacina contra sarampo-caxumba-rubéola (MMR) (que contém apenas uma mínima quantidade de produtos oriundos do ovo). Os pacientes com encefalopatia ou encefalite manifestada após receberem a vacina contra difteria, tétano e coqueluche não devem receber as doses complementares. Em geral, as vacinas de vírus vivo não são administradas em pacientes gestantes ou com imunocomprometimento grave, mas elas são aplicadas nas crianças que moram com uma gestante. É permitido administrar MMR ou a vacina contra varicela em um paciente assintomático com o vírus da imunodeficiência humana (HIV). Em alguns casos, recomenda-se a consulta a um especialista.



## Questões de compreensão

- 9.1 Um menino saudável, bem desenvolvido, com 6 anos de idade, chega pela primeira vez ao seu consultório. Sua carteira de vacinação revela que ele recebeu uma imunização no nascer e quando estava com 2 meses de idade, mas nenhuma outra depois. Qual das opções a seguir é uma afirmativa correta sobre essa criança?
- A. Ele deverá receber a vacina oral contra poliomielite, de vírus vivo, ao invés da vacina injetável inativada contra poliomielite (VIP)
  - B. A vacina contra a coqueluche é contraindicada na sua idade, sendo substituída pela vacina contra tétano-difteria
  - C. Ele já passou da idade de receber a vacina contra *H. influenzae* tipo b
  - D. Suas vacinas ao nascer e aos dois meses de idade devem ser repetidas porque já se passou muito tempo, e elas não são mais efetivas
  - E. Ele é muito jovem para receber a vacina contra varicela
- 9.2 Qual das opções a seguir representa o aconselhamento adequado para a mãe de um bebê de 2 semanas de vida em uma consulta de puericultura?
- A. Com um mês de idade a criança deverá dormir a noite inteira
  - B. Crianças deverão ser capazes de rolar sobre si mesmas aos 2 meses de idade e de sentar aos 4 meses
  - C. Suco de frutas diluído ao meio pode ser iniciado aos 2 meses de idade
  - D. Treinamento esfinteriano deverá iniciar aos 12 meses de idade
  - E. Recomendar dormir em decúbito dorsal
- 9.3 Durante a consulta de puericultura, os pais de uma criança saudável de 5 meses de idade prestam uma grande quantidade de informações. Qual das seguintes informações é a mais preocupante?
- A. A dieta da criança inclui cereal, cinco vegetais diferentes e uma fruta
  - B. A criança consome 1 litro de fórmula láctea por dia
  - C. A criança puxa as próprias orelhas de forma esporádica
  - D. Contato visual limitado com os pais
  - E. A criança rola de decúbito ventral para dorsal, mas não de dorsal para ventral
- 9.4 Qual das afirmativas a seguir sobre os exames de rastreamento de “rotina” é correta?
- A. Todas as crianças são submetidas ao teste cutâneo para tuberculose aos 12 meses de idade
  - B. O teste para chumbo é realizado em todos os lactentes de 12 a 14 meses de idade
  - C. Os exames pélvicos são parte do exame de uma adolescente sexualmente ativa
  - D. Rastreamento do hematócrito é realizado em todos os lactentes com dois meses de vida
  - E. Rastreamento universal para colesterol começa aos 11 meses de vida



## RESPOSTAS

- 9.1 C. Em geral, a vacina Hib não é recomendada para crianças com 5 anos de idade ou mais.
- 9.2 E. Sucos (não diluídos) são evitados até cerca de 6 meses de idade (e devem ser administradas em um copo e não na mamadeira). Com 1 mês de idade o lactente deverá ser capaz de fixar e acompanhar, mas não é esperado que ele durma por toda a noite em torno da idade de 2 a 3 meses. Objetivos realistas para o desenvolvimento incluem rolar sobre o próprio corpo aos 4 meses e sentar aos 6 meses de idade. O treinamento esfinteriano inicia quando a criança demonstra interesse, em geral a partir dos 2 anos de idade. Os pais recebem a orientação para posicionarem as crianças saudáveis em decúbito dorsal (ou de lado) para dormir, visando a reduzir a incidência da síndrome de morte súbita em lactentes.
- 9.3 D. As crianças fixam e acompanham a face humana desde o nascimento. A criança de 5 meses de idade que não faz contato visual fixando os olhos é anormal.
- 9.4 C. Os testes cutâneos para tuberculose e rastreamento sérico para chumbo são realizados nas crianças de risco. Os exames pélvicos são realizados quando as garotas começam a atividade sexual em torno de 18 a 21 anos de idade. O rastreamento do hematócrito é feito na idade de 9 a 12 meses, e os testes para colesterol são realizados nas crianças com fatores familiares de risco.

### Pérolas clínicas

- As verdadeiras contraindicações para vacinação são raras, mas incluem reações imediatas de hipersensibilidade à vacina, aos componentes da vacina ou ao conservante no agente.
- Infecções leves do trato respiratório superior, gastroenterite e febre baixa não são contraindicações para a vacinação.
- Em geral, as gestantes e os pacientes gravemente imunocomprometidos não devem receber vacinas de vírus vivos, mas as vacinas são aplicadas nas crianças que vivem na mesma residência que uma gestante. As vacinas sarampo-caxumba-rubéola (MMR) e varicela podem ser aplicadas em pacientes assintomáticos portadores do HIV.



## REFERÊNCIAS

- Agency for Healthcare Research and Quality. Guide to clinical preventive services. Available at: <http://www.ahrq.gov/clinic/cpsix.htm>.
- American Academy of Pediatrics. Recommendations for preventive pediatric health care. Available at: <http://www.aap.org>.
- Bright Futures. Guidelines for health supervision of infants, children, and adolescents. Available at: <http://www.brightfutures.org>.
- Centers for Disease Control and Prevention. Vaccine side effects. Available at: <http://www.cdc.gov/vaccines/vac-gen/side-effects.htm#dtap>.
- Halsey NA. Immunization. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:118-134.
- Orenstein WA, Pickering LK. Immunization practices. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1058-1070.
- Overby KJ. Pediatric health supervision. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2-4, 19-30, 37-53.



# Caso 10

Um menino de 4 anos de idade apresenta uma história de rinorreia, tosse produtiva e sibilância há 2 dias. Hoje, também há relatos de febre (que no entanto, não foi medida em casa) e redução no apetite. Ele não tem doença cardiorrespiratória conhecida e sua imunização está em dia. Seus dois irmãos mais novos estão se recuperando de “resfriados”. No exame clínico, ele está febril, (39,6°C), com frequência respiratória de 22 bpm. Ao exame físico, observa-se congestão nasal, rinorreia clara, estertores respiratórios em todos os campos pulmonares e sibilância bibasilar ao final da expiração.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 10

### Pneumonia

**Resumo:** Um menino de 4 anos de idade apresenta-se com tosse, febre e exame torácico anormal.

- **Diagnóstico mais provável:** Pneumonia
- **Próximo passo na avaliação:** Raio X de tórax (RXT) é indicado para determinar se as alterações radiológicas corroboram os achados clínicos. Além da radiografia de tórax, oximetria de pulso e exames laboratoriais seletivos (hemograma completo, cultura e secreção nasal para antígenos virais seletivos) podem ajudar a elucidar a etiologia e a extensão da infecção, bem como direcionar a possível terapia antimicrobiana.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever as etiologias da pneumonia mais comuns nas diferentes faixas etárias.
2. Descrever os vários achados clínicos e radiológicos da pneumonia.
3. Descrever a avaliação e o tratamento da pneumonia.

### Considerações

O objetivo inicial mais importante no tratamento desse paciente é assegurar a adequação do ABC básico de ressuscitação cardiopulmonar: manter as vias Aéreas, controlar a Respiração (*Breathing*) e assegurar uma Circulação adequada. Um paciente com pneumonia pode se apresentar com variados graus de comprometimento respiratório. Pode haver necessidade de oxigênio, e nos casos graves da insuficiência respiratória pode ser iminente, com necessidade de intubação e de ventilação mecânica. O paciente com pneumonia e sepse também pode apresentar evidências de insuficiência circulatória (choque séptico) e precisar de reanimação hídrica agressiva. Depois da realização dos passos básicos da reanimação, uma avaliação mais completa e o tratamento podem ser instituídos.



## ABORDAGEM À

## Criança com pneumonia

**DEFINIÇÕES**

**Crepitantes:** Ruídos que soam “molhado” devido à presença de líquido ou debris nos alvéolos; em geral auscultado na pneumonia ou na insuficiência cardíaca congestiva (ICC).

**Atrito Pleural:** Ruídos respiratórios audíveis na inspiração e expiração semelhantes a “rangidos” auscultados quando a pleura visceral e parietal estão inflamadas concomitantemente.

**Tosse rouca, ladrante, em salvas:** Tosse convulsiva com intervalos de calma, em geral presentes no crupe e na pneumonia por clamídia.

**Derrame ou Efusão Pleural:** Acúmulo de líquido no espaço pleural; pode estar associado à dor torácica ou dispneia; pode ser transudato ou exsudato, dependendo dos resultados da análise do líquido para proteína e para lactato desidrogenase; as origens incluem cardiovascular (insuficiência cardíaca congestiva), infecciosa (pneumonia por micobactéria) e neoplásica (linfoma).

**Empiema:** Infecção com pus no espaço pleural; pode estar associada à dor no peito, dispneia ou febre; em geral observada em associação com pneumonia bacteriana ou abscesso pulmonar.

**Oximetria de Pulso:** Método não invasivo para estimar a concentração de oxiemoglobina arterial ( $\text{SaO}_2$ ) pelo uso do comprimento das ondas luminosas.

**ABORDAGEM CLÍNICA**

Pneumonia ou infecção do trato respiratório inferior (ITRI) é um diagnóstico feito através do exame clínico e radiológico. O típico paciente pediátrico com pneumonia pode apresentar sintomas tradicionais (febre, tosse, taquipneia e toxemia) ou poucos sinais, dependendo do organismo envolvido e da idade do paciente, bem como do seu estado de saúde.

**Fisiopatologia**

É comum a ITRI iniciar pela inalação de gotículas infectadas ou contato com uma superfície contaminada. Dependendo do organismo, a propagação para as vias aéreas distais ocorre em intervalos de tempo variados. É típico a infecção bacteriana progredir com rapidez, em poucos dias; a pneumonia viral pode se desenvolver mais gra-



dualmente. Com a progressão da infecção, segue-se uma cascata inflamatória, com as vias aéreas afetadas pelos mediadores humorais e celulares. O quadro resultante afeta adversamente a ventilação/perfusão, e os sintomas respiratórios se desenvolvem.

## Achados clínicos e radiológicos

O processo penumônico pode produzir poucos achados ou pode se apresentar com aumento do esforço respiratório manifestado como batimentos de asas do nariz, uso da musculatura acessória ou taquipneia, sendo que este é um indicador relativamente sensível de pneumonia. Os sintomas associados podem incluir mal-estar, cefaleia, dor abdominal, náuseas ou vômitos. Pode haver desenvolvimento de quadro toxêmico, em especial na pneumonia bacteriana. A febre não é um achado constante. A instabilidade sutil da temperatura pode ser observada na pneumonia neonatal. Clinicamente, a pneumonia pode estar associada à redução do murmúrio vesicular ou à presença de ruídos adventícios (rales ou sibilos). O exame do tórax pode ser duvidoso, em particular nos neonatos. Pode haver hipoxia. As complicações da pneumonia (derrame pleural) podem ser identificadas pelo achado de redução localizada do murmúrio vesicular ou de atrito pleural.

Os achados radiológicos na ITRI podem ser limitados, inexistentes, ou defasados em relação aos sintomas clínicos, em especial no paciente desidratado. Os achados podem incluir consolidação única ou multilobar (pneumonia por pneumococos ou estafilococos), alçaponamento de ar com retificação de diafragma (pneumonia viral com broncoespasmo) ou linfadenopatia peri-hilar (pneumonia por micobactéria). Por outro lado, um padrão intersticial pode predominar (pneumonia por micoplasma). Por fim, o derrame pulmonar e a formação de abscesso são mais consistentes com a infecção bacteriana.

## Organismos causadores

A época de maior frequência de ITRI é no outono e no inverno, com acometimento prioritário dos pacientes mais jovens, principalmente aqueles frequentadores de ambientes comunitários (unidades familiares grandes, creches e escolas primárias). Quando todos os grupos etários são considerados, quase 60% das pneumonias pediátricas são de origem bacteriana, sendo o pneumococos o primeiro da lista. As viroses (vírus sincicial respiratório [VSR], adenovírus, influenza, parainfluenza, vírus entérico citopático humano órfão [ecovírus] e vírus de Cocksackie) estão em segundo lugar.

Identificar um organismo na pneumonia pediátrica pode ser uma tarefa difícil; os organismos causadores são identificados em apenas 40 a 80% dos casos. As culturas de rotina de nasofaringe (sensibilidade/especificidade baixas) ou de escarro (difícil de obter amostras em pacientes pequenos), em geral, não são realizadas. Por isso, o diagnóstico e o tratamento costumam estar direcionados para os sintomas do paciente, achados físicos e radiológicos, e idade.

Nos primeiros dias de vida, as *Enterobacteriaceae* e o *Streptococcus* do grupo B (GBS) são as etiologias bacterianas principais; outras possibilidades são: *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* (pneumococos) e *Listeria mo-*



*nocytogenes*. Para os recém-nascidos com pneumonia, os antimicrobianos de amplo espectro (ampicilina com gentamicina ou com cefotaxima) costumam ser prescritos. Durante os primeiros meses de vida, a *Chlamydia trachomatis* é uma possibilidade, em particular no lactente com tosse ladrante e taquipneia, com ou sem conjuntivite ou com história conhecida de clamídia materna. Esses lactentes também apresentam eosinofilia e infiltrados bilaterais com hiperinflação na radiografia de tórax; o tratamento é realizado com eritromicina. As etiologias virais incluem vírus do herpes simples (VHS), enterovírus, influenza e VSR; destes, o VHS é o mais preocupante e prevalente nas pneumonias virais nos primeiros dias de vida. A administração de aciclovir é uma opção a ser considerada quando há suspeita de VHS.

Desde o período após o nascimento até quase os cinco anos de idade, é comum a ocorrência de pneumonia viral; incluindo adenovírus, rinovírus, VSR, influenza e parainfluenza. As etiologias bacterianas incluem pneumococos e *Haemophilus influenzae* não tipável. Os pacientes com congestão nasal e de tórax com sofrimento respiratório, sibilos e hipoxemia costumam apresentar-se no serviço de emergência nos meses do inverno e são internados para observação, oxigênio e terapias broncodilatadoras. O diagnóstico de um processo viral pode ser feito clinicamente ou por achados RXT (infiltrados intersticiais peri-hilares). Em geral, a amplificação de ácidos nucleicos (PCR) de secreções do esfregaço nasal ou de líquidos é realizada para confirmar uma etiologia viral.\* Uma pneumonia mista, viral e bacteriana pode se manifestar em aproximadamente 20% dos pacientes.

A cobertura antibacteriana deverá ser considerada se o quadro clínico e o exame físico ou achados no raio X sugerirem infecção bacteriana.

No paciente pediátrico, com mais de cinco anos de idade com ITRI, é típica a infecção por micoplasmas. No entanto, também é possível a ocorrência associada à maioria das etiologias virais e bacterianas mencionadas, exceto GBS e *Listeria*. Os antibióticos para esse grupo etário estão direcionados para micoplasmas e bactérias típicas (pneumococos). As opções de tratamento incluem macrolídeos (azitromicina) ou cefalosporinas (ceftriaxona ou cefuroxima).

A pneumonia no paciente intubado na terapia intensiva na presença de acessos venosos centrais pode estar relacionada ao *Pseudomonas aeruginosa* ou a espécies fúngicas (*Candida*). *Pseudomonas* e *Aspergillus* são possibilidades no paciente com doença pulmonar crônica (fibrose cística). O vírus varicela-zoster deverá ser considerado no paciente com achados cutâneos típicos e pneumonia; citomegalovírus (CMV) se houver presença concomitante de retinite; *Legionella pneumophila* se o paciente tiver sido exposto à água estagnada; e *Aspergillus* se o paciente tem asma refratária ou apresenta “bola fúngica” clássica na radiografia de tórax. Viagem ao sudoeste dos Estados Unidos expõe o paciente ao *Coccidioides immitis*, rebanhos infectados de carneiros ou de gado bovino expõem o paciente ao *Coxiella burnetii*, e exploração de cavernas ou trabalho em fazendas em uma região a leste das montanhas rochosas, nos Estados Unidos, expõem o paciente ao *Histoplasma capsulatum*.

\*N. de T. PCR – reação em cadeia da polimerase.



Um subconjunto importante ITRI é a tuberculose. *Mycobacterium tuberculosis* vem se tornando mais preocupante na última década; a multirresistência a fármacos cada vez é mais comum. Os pacientes podem apresentar sintomas que variam desde tosse típica, escarro com sangue, febre e perda de peso até sintomas súbitos inespecíficos. Um resultado positivo para a proteína purificada derivada (PPD) é definido pelo maior diâmetro transversal do nódulo palpável, no contexto de uma história de exposição, achados radiológicos e estado imune do paciente. Por exemplo, um nódulo de 5 mm pode ser considerado um resultado PPD positivo de 48 até 72 horas, com exposição confirmada do paciente, radiografia de tórax anormal ou imunodeficiência. Essa mesma medida de nódulo em uma criança saudável sem exposições não seria considerada positiva. As fontes possíveis de bacilos álcool-ácido resistentes para coloração e cultura (dependendo da idade do paciente) incluem amostras do primeiro escarro matinal, aspirado gástrico, lavado brônquico ou biópsia obtida por broncoscopia e análise do líquido do empiema ou biópsia pleural, se for necessária a intervenção cirúrgica. A terapia antituberculosa padrão inicial enquanto são aguardados os resultados dos culturais e testes de sensibilidade inclui isoniazida, rifampina e pirazinamida (esquema RHZ). Para possíveis organismos fármaco-resistentes, o etambutol pode ser adicionado temporariamente desde que a acuidade visual seja acompanhada de forma seriada. O curso típico de antibioticoterapia consiste em uma fase inicial de aproximadamente dois meses com três ou quatro medicamentos, seguida em uma fase de manutenção de quatro a sete meses com isoniazida e rifampina. O tempo total de duração da terapia depende da extensão das anormalidades no RXT, dos padrões de resistência e dos resultados do acompanhamento das amostras de escarro durante o seguimento clínico. A terapia diretamente observada deverá ser aconselhada rotineiramente.\*

## Questões de compreensão

- 10.1 Um menino de seis anos de idade, nascido de parto vaginal após gestação a termo sem complicações, apresenta tosse e “respiração rápida” há dois dias. Sua mãe relata que ele tem história de uma semana de congestão nasal e secreção ocular aquosa, mas não tem febre ou mudança no apetite. Sua temperatura é de 37,4°C e sua frequência respiratória é de 44 bpm. Ele apresenta congestão nasal, rinorreia clara, conjuntivite eritematosa bilateral e secreção aquosa no olho direito. Seus pulmões demonstram crepitantes esparsos e sibilos. Qual é o patógeno mais provável?
- A. *C. trachomatis*
  - B. *L. monocytogenes*
  - C. Vírus sincicial respiratório

\*N. de T. No Brasil, o Programa Nacional de Controle da Tuberculose inclui o tratamento diretamente observado. Os detalhes do programa podem ser consultados em <http://portalsaude.gov.br>.



- D. Rinovírus
  - E. *S. pneumoniae*
- 10.2 Uma menina com dois anos de idade apresenta sofrimento respiratório. Seu pai diz que ela tem tosse e febre (não medida) há três dias. Ela se queixa de “dor na barriga” e teve um episódio de vômito pós-tosse, mas sem diarreia. Suas imunizações estão em dia, sob os demais aspectos a menina é hígida. Sua temperatura é de 38,9°C. Está sonolenta, mas desperta com facilidade. A frequência respiratória é de 28 mpm, e seu exame clínico é significativo para redução do murmúrio vesicular na base esquerda posterior com crepitanes proeminentes. Qual das intervenções a seguir será a melhor próxima conduta na avaliação?
- A. Hemocultura
  - B. Radiografia de tórax
  - C. Oximetria de pulso
  - D. Cultura de escarro
  - E. Esfregaço nasal para pesquisa de vírus
- 10.3 Você está avaliando um menino de oito anos de idade, previamente hígido, que refere febre (não medida), dor de garganta e tosse desde a última semana. Não há rinorreia, vômitos ou diarreia e seu apetite não foi alterado. De acordo com os registros clínicos, sua imunização está em dia e seu peso estava no percentil 25 no exame há seis meses. Hoje, ele está no percentil 10 para altura. Ele não tem febre, nem sofrimento respiratório e as narinas e orofaringe posterior estão limpas. Apresenta linfadenopatia bilateral cervical e supraclavicular direita. A ausculta torácica é significativa para redução do murmúrio vesicular na base esquerda. Além da radiografia de tórax, qual das opções a seguir será o melhor próximo passo na sua avaliação?
- A. Teste rápido para *estreptococo* com esfregaço da garganta
  - B. Esfregaço nasal para pesquisa de vírus
  - C. PPD
  - D. Biópsia de nódulo linfático
  - E. Teste de anticorpos fluorescentes diretos para identificação de *Bordetella pertussis*
- 10.4 Uma menina de 13 anos de idade queixa-se de tosse seca, febre discreta e fadiga durante as últimas duas semanas. Ela observou “peito congestionado”, piora da tosse ontem, quando caminhava no ar frio da rua. Ela nega congestão nasal, rinorreia, vômitos ou diarreia. Sua mãe diz que, em geral, ela é saudável com uma história de apenas alergias na estação do verão. Seus sinais vitais, esforço respiratório e exame torácico estão normais. Qual das opções a seguir representa o patógeno mais provável?
- A. *H. influenzae*
  - B. *M. pneumoniae*
  - C. Vírus sincicial respiratório
  - D. *S. aureus*
  - E. *S. pneumoniae*



## RESPOSTAS

- 10.1 **A.** Tosse e aumento do esforço respiratório em um lactente sem febre, com secreção ocular, são consistentes com *Chlamydia*. A transmissão costuma ocorrer durante o parto vaginal. Quase 25% dos lactentes filhos de mães portadoras de *Chlamydia* desenvolvem conjuntivite; metade deles desenvolve pneumonia. A maioria dos lactentes apresenta infecção respiratória no segundo mês de vida, mas os sintomas podem ser constatados na segunda semana de vida. Esfregaços da pálpebra interna são enviados para PCR, e eritromicina ou sulfisoxazole orais (o último apenas para lactentes acima de dois meses de idade) é administrada por duas semanas tanto para conjuntivite quanto para pneumonia.
- 10.2 **C.** Taquipneia e letargia são proeminentes nessa paciente com pneumonia clínica. A oximetria de pulso deverá ser realizada com urgência para confirmar se há necessidade de oxigênio. A cultura de escarro é razoável, mas espécimes apropriadas e diagnosticamente úteis só podem ser obtidas em uma criança de dois anos de idade através de aspirado endotraqueal ou broncoscopia. Por outro lado, na criança saudável de um a três anos de idade, as preocupações por uma pneumonia atípica são altas, e as manobras invasivas não são indicadas. As viroses (VSR e adenovírus) são proeminentes nessa idade e poderá ser considerada a realização de esfregaço nasal para antígenos virais. Dor abdominal, conforme observado nesta questão, pode ser considerada um sintoma presente na pneumonia, provavelmente como resultado da irritação do diafragma pela infecção pulmonar.
- 10.3 **C.** O quadro é típico de tuberculose pediátrica. Linfadenopatia mediastinal, cervical ou e peri-hilar e manifestações pulmonares ou extrapulmonares podem ocorrer com doença miliar e meningite, mais comum em lactentes e crianças pequenas. Febre, perda de peso, sinais e sintomas do trato respiratório inferior (possível derrame pleural esquerdo nesse paciente) são achados de tuberculose (TB) típica. PPD deverá ser feito e deverá ser considerada a hospitalização desse paciente em isolamento com pressão negativa para outras avaliações além do PPD (pleurocentese, lavagem broncoalveolar, aspirado gástrico) e, possivelmente, tratamento antituberculose.
- 10.4 **B.** Todos esses achados são consistentes com infecção por micoplasma ("pneumonia migratória"). O período de incubação para micoplasma é de cinco a sete dias e a maioria dos sintomas é observada durante a segunda ou terceira semana de infecção. A hemólise ocorre à medida que os anticorpos atacam as hemácias, estimulando a produção reticulócita. Se necessário, aspirado nasofaríngeo para PCR ou aferição de aglutininas frias podem ajudar no diagnóstico. Achados auscultatórios e radiológicos variam nessa infecção; o RXT pode ser normal ou apresentar padrão intersticial, derrame ou atelectasia podem ser observados.



### Pérolas clínicas

- A etiologia da pneumonia varia de acordo com a idade do paciente. Os neonatos apresentam maior risco para *Streptococcus* do grupo B, as crianças de um a três anos de idade são mais acometidas pelo vírus sincicial respiratório, e os adolescentes, em geral, contraem micoplasmas.
- Os esforços para o tratamento da tuberculose devem ser direcionados para isolar um organismo e obter o padrão de sensibilidade, o que permite a seleção do melhor regime antituberculoso.

### REFERÊNCIAS

- Kennedy WA. Disorders of the lungs and pleura. In: Osborn LM, DeWitt TG, First LR, Zenel JA, eds. *Pediatrics*. 1st ed. Philadelphia, PA: Elsevier-Mosby; 2005:803-818.
- Moscona A, Murrell MT, Horga M, Burroughs M. Respiratory infections. In: Katz SL, Hotez PJ, Gerson AA, eds. *Krugman's Infectious Diseases of Children*. 11th ed. Philadelphia, PA: Mosby; 2005:493-524.
- Roosevelt GE. Acute inflammatory upper airway obstruction. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1762-1766.
- Sectish TC, Prober CG. Pneumonia. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1795-1799.







# Caso 11

Você está fazendo plantão em um serviço de emergência na região rural, quando um pai entra agitadamente com a filha de três anos de idade na sala de espera. Você prontamente averigua que ele e a criança estiveram na fazenda de parentes onde pulverizaram um celeiro velho contra insetos. A criança estava bem, mas durante a estadia na fazenda desenvolveu cólicas abdominais, tosse, saliva e excitação. No percurso de volta, a criança pareceu apresentar sofrimento respiratório progressivo e perda de controle esfincteriano.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Como é feito o diagnóstico?
- Qual é a melhor terapia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 11

### Intoxicação por organofosforados

**Resumo:** Uma criança de três anos de idade, previamente hígida, ao ajudar seu pai a realizar pulverização contra insetos desenvolve salivação abundante, lacrimejamento, desconforto respiratório e sintomas gastrintestinais (GI).

- **Diagnóstico mais provável:** Intoxicação por organofosforados.
- **Fazendo o diagnóstico:** Alto índice de suspeição é necessária para que a terapia não seja postergada; a confirmação é feita pelos níveis séricos reduzidos de pseudocolinesterase e colinesterase eritrocitária.
- **Melhor terapia:** Descontaminação da criança, tratamento de suporte, administração de atropina ou de pralidoxima.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer sinais, sintomas e tratamento da intoxicação por organofosforados.
2. Familiarizar-se com as opções de tratamento para os vários agentes comumente ingeridos.

### Considerações

Essa criança demonstra evidência de intoxicação por organofosforados, a principal causa de ingestão letal não farmacológica em crianças. Ela foi exposta durante a pulverização de insetos no celeiro, e está em risco de absorção contínua da toxina até que a descontaminação das suas roupas seja realizada.

*Nota:* Para algumas crianças expostas a uma substância tóxica, os pais são capazes de fornecer o recipiente do agente tóxico. Para outras, ou o recipiente não está disponível ou os sintomas não estão obviamente relacionados a uma exposição tóxica. Em todos os casos, uma história completa e exame físico, associados a um alto índice de suspeição nas crianças pequenas são necessários para assegurar que o diagnóstico de exposição tóxica accidental seja estabelecido.



## ABORDAGEM À

## Intoxicação por organofosforados

## DEFINIÇÕES

**Sintomas Nicotínicos:** Cardíacos (hipertensão, taquicardia, arritmia); musculares (fasciculações, fraqueza, tremores); insuficiência respiratória por paralisia do diafragma; hipertensão.

**Sintomas Muscarínicos:** Gastrintestinais (vômitos, incontinência urinária e fecal); respiratórios (broncorreia, broncoespasmo); cardíacos (hipotensão, bradicardia); lacrimejamento e salivação abundante; miose.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Milhões de crianças apresentam intoxicação todos os anos e cerca de 90% das exposições ocorrem em casa. Quase metade de todas as intoxicações acidentais acontece em crianças com menos de cinco anos de idade. As crianças de 6 a 12 anos de idade apresentam menor probabilidade de exposição, e aquelas com mais de 12 anos, em geral, expõem-se intencionalmente aos produtos tóxicos. Hoje, o óbito devido à intoxicação acidental é raro, porque uma série de medidas foi implementada, incluindo prevenção contra intoxicação como parte de todas as consultas de puericultura, desenvolvimento de centros regionais de controle de venenos, embalagem anticriança e melhora do tratamento clínico.

A intoxicação por organofosforados pode ocorrer através da pele ou das membranas mucosas, pela inalação ou pela ingestão. Normalmente encontrados em pesticidas, como paration, malation e diazinona, os organofosforados ligam-se irreversivelmente à colinesterase dos neurônios e eritrócitos, bem como à pseudocolinesterase do fígado. O achado comum é a falha na cessação dos efeitos da acetilcolina nos sítios receptores.

Os sinais e os sintomas do excesso de colinérgicos costumam ser memorizados com a forma mnemônica em inglês *dumb bells*:

<b>D</b>	diarreia/defecação
<b>U</b>	urinação
<b>M</b>	miose
<b>B</b>	bradicardia
<b>B</b>	broncorreia
<b>E</b>	emese/excitação muscular
<b>L</b>	lacrimejamento
<b>S</b>	salivação

Além desses efeitos muscarínicos e nicotínicos, também são observados efeitos centrais, como obnubilação, convulsões e apneia.



A confirmação da exposição pode ser feita pelos níveis séricos reduzidos da pseudo-colinesterase e da colinesterase eritrocitária, mas a correlação desses níveis com a magnitude da exposição ou dos sintomas observados é fraca. Por isso, deve haver um alto índice de suspeição para diagnosticar com rapidez e precisão uma exposição a organofosforados.

O tratamento do paciente exposto a organofosforados consiste em descontaminação rápida, através da remoção de toda a roupa e lavagem de todas as superfícies cutâneas. Nos casos de ingestão, pode-se tentar lavagem gástrica ou carvão vegetal ativado, mas os compostos são absorvidos com rapidez, e os benefícios são limitados. Pode-se aplicar o ABC da reanimação: manejar as vias aéreas (pode ser necessária a intubação); controlar a respiração (secreções em excesso podem requerer frequentes aspirações) e manter a circulação.

Duas terapias específicas para conter os efeitos da intoxicação por organofosforados incluem atropina e pralidoxima. A atropina age antagonizando o receptor muscarínico; doses elevadas, repetidas e às vezes contínuas podem ser necessárias. Em geral, a quantidade e o número de doses de atropina necessárias estão correlacionados com o grau de exposição e podem ajudar na previsão da duração do curso. A pralidoxima é uma oxima reativadora da colinesterase, em geral utilizada nos pacientes com fraqueza muscular significativa, em especial se for necessária a ventilação mecânica devido à falência muscular.

Atenção cuidadosa ao ambiente da criança pode ajudar a evitar os incontáveis casos de ingestão tóxica. Aconselhamento dos pais para deixarem a casa à “prova de intoxicação” é o primeiro passo para a prevenção. Material impresso e em vídeo está disponibilizado pela American Academy of Pediatrics, através dos departamentos municipais e estaduais de saúde e dos centros de controle de intoxicações. Todas as famílias recebem instruções para estarem familiarizadas com a rede nacional dos centros de controle de intoxicações, pelo telefone 1-800-222-1222.\*

## Questões de compreensão

- 11.1 Estudantes de uma escola construída em 1951 estão em risco de qual das opções a seguir?
- A. Arsênico
  - B. Asbesto
  - C. Diclorodifeniltricloroetano (DDT)
  - D. Mercúrio
  - E. Bifenil policlorinado (PCB)

---

\*N. de T. No Brasil, os governos municipais e estaduais, em parceria com o Ministério da Saúde, criaram os Centros de Controle de Intoxicações, que tanto atendem por telefone como em hospitais, além de instituírem programas educacionais, como o Educando para Prevenir: Envenenamento. Telefones: 0800-7713733 (SP); 0800-148110 (SP); 0800-410148 (PR); 0800-780200 (RS); 0800-6435252 (SC); 21-36021193 (RJ); 21-27170521 (RJ), entre outros. Sites governamentais: [www.saude.rj.gov.br/www.saude.gov.br](http://www.saude.rj.gov.br/www.saude.gov.br), CIT – Centro de Informações Toxicológicas – RS, [www.cit.rs.gov.br](http://www.cit.rs.gov.br) ou 0800 721 3000. Ver [www.grupoeditoras.com.br](http://www.grupoeditoras.com.br) para informações adicionais.



- 11.2 Uma criança de oito anos de idade, com retardo mental, ingere o conteúdo de um termômetro de mercúrio. Qual das opções a seguir representa os sintomas mais prováveis?
- A. Ataxia, disartria e parestesia
  - B. Dor torácica e dispneia
  - C. Gengivoestomatite, tremor e distúrbios neuropsiquiátricos
  - D. Sem sintomas
  - E. Fibrose pulmonar
- 11.3 Uma criança de quatro anos de idade é encontrada com uma garrafa de inseticida que contém arsênico. Qual das opções a seguir representa os sintomas mais prováveis?
- A. Bradicardia com bloqueio atrioventricular completo
  - B. Constipação
  - C. Gastroenterite hemorrágica com perda de líquido para o terceiro espaço
  - D. Hiper-reflexia
  - E. Hipotermia
- 11.4 Exposição a toxinas ambientais pode ocorrer de várias maneiras. Qual das opções a seguir representa o mecanismo de exposição mais provável?
- A. Exposição ao asbesto através de materiais perigosos utilizados em trabalhos manuais e hobbies
  - B. Exposição de uma criança ao berílio da roupa dos seus pais
  - C. Intoxicação por ferro das descargas dos veículos
  - D. Toxicidade por chumbo com a ingestão de pedaços de um lápis
  - E. Exposição transplacentária ao benzeno

## RESPOSTAS

- 11.1 **B.** Entre 1947 e 1973, era comum o amianto ser pulverizado nos forros das escolas como retardador de incêndio. A deterioração resulta em liberação de fibras microscópicas no ar. Em geral, o rebaixamento de tetos ou a colocação de barreiras é suficiente para proteger contra esse carcinógeno.
- 11.2 **D.** É improvável que a criança da questão desenvolva sintomas (a quantidade de mercúrio é pequena); a ingestão crítica abundante do mercúrio natural poderia resultar em uma série de queixas gastrintestinais (GI). Se o mercúrio natural estivesse na forma de vapor, as queixas GI seriam observadas junto com febre, calafrios, cefaleia, alterações visuais, tosse, dor torácica e possível pneumonite e edema pulmonar. A exposição aos sais de mercúrio inorgânico (pesticidas, desinfetantes, explosivos, baterias secas) pode causar queimaduras gastroesofágicas, náuseas, vômitos, dor abdominal, hematemese, hematocúria, choque cardiovascular ou óbito. Ataxia, disartria e parestesia são vistas na intoxicação por metilmercúrio (exposição a peixes contaminados). Gengivoestomatite, tremores e transtornos psiquiátricos são vistos na intoxicação crônica por mercúrio inorgânico; na verdade, a expressão “louco como



um chapeleiro” nasceu no início do período industrial e origina-se do perigo ocupacional da exposição dos trabalhadores aos vapores contendo mercúrio, durante o processo de confecção dos chapéus de feltro.

- 11.3 C. As ingestões agudas de arsênico podem causar náuseas, vômitos, dor abdominal e diarreia. As perdas para o terceiro espaço e hemorragia intestinal podem levar ao choque hipovolêmico. Os sintomas cardíacos incluem taquicardia ventricular (prolongamento do intervalo QT) e insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Esses pacientes podem desenvolver convulsões, edema cerebral, encefalopatia e coma. No início, os pacientes desenvolvem perda dos reflexos tendinosos profundos, paralisia, disestesias dolorosas e insuficiência respiratória semelhante àquela da síndrome de Guillain-Barré. Também podem ser observadas febre, anemia, alopecia, hepatite e insuficiência renal.
- 11.4 B. Compostos solúveis em gordura (lipossolúveis) podem ser transmitidos de forma transplacentária (mas o benzeno seria pouco usual). As roupas de trabalho dos pais podem transmitir compostos perigosos potenciais. É pouco provável que os suprimentos de trabalhos manuais não contenham amianto. As descargas dos veículos são responsáveis por uma série de poluentes, muitos dos quais são carcinógenos, mas a intoxicação por ferro seria rara. O “chumbo” do lápis é, na verdade, grafite (carbono) e não o chumbo natural.

### Pérolas clínicas

- A intoxicação por organofosforados é a principal causa de ingestão letal não farmacológica nos Estados Unidos.
- A forma mnemônica em inglês *dumb bells* ajuda a memorizar os sinais e os sintomas do excesso colinérgico.
- A terapia para toxicidade por organofosforados inclui tratamento de suporte e uso de atropina e pralidoxima.

### REFERÊNCIAS

- Fortenberry JD, Mariscalco MM. General principles of poisoning management. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:747-754.
- Rodgers GC, Condurache T, Reed MD, Bestic M, Gal P. Poisonings. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:339-357.
- Tenenbein M. Toxic ingestions and exposures. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:354-379.



# Caso 12

A mãe leva a filha de oito anos de idade ao seu consultório porque ela notara uma mancha “amarelada” nas calcinhas da criança. Ela conta que há pouco tempo a menina começou a usar muitas palavras sexuais explícitas, suas notas na escola caíram significativamente e ela passou a ficar quieta e relutante em interagir.

Quando entrevistada sozinha, a criança começou a chorar e disse que o namorado da mãe a tocava em “suas partes íntimas com a genitália dele”. O exame físico da menina é normal, exceto por uma secreção vaginal amarelada e eritema no tecido peri-himenal. O exame microscópico do líquido colhido é negativo para tricomonas, vaginose bacteriana e fungos. O teste de amplificação do ácido nucleico (NAT) da vagina é negativo para *Chlamydia trachomatis*, mas é positivo para *Neisseria gonorrhoeae*.

- Qual é o melhor tratamento para essa condição?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 12

### Abuso sexual

**Resumo:** Menina de oito anos de idade com NAT positivo para *N. gonorrhoeae*. Ela revelou que sofreu abuso sexual praticado pelo namorado da mãe.

- **Melhor tratamento:** Confirmar o resultado do teste realizando um segundo teste (tanto cultura para *N. gonorrhoeae* quanto um segundo NAT que objetive uma porção diferente do genoma do organismo) e, após, instituir tratamento na forma de uma dose única de ceftriaxona, 125 mg, via intramuscular.
- **Próximo passo:** Exame sanguíneo para anticorpos do vírus da imunodeficiência humana (HIV) e teste rápido da reagina plasmática (RPR – *Rapid Plasma Reagin*) para sífilis deverão ser realizados. O Serviço de Proteção à Criança e/ou autoridade competente *deverá* ser notificado.\*

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a avaliação médica de uma criança que refere abuso sexual.
2. Compreender que a maioria das crianças que sofre abuso sexual não apresenta achados físicos de abuso.
3. Familiarizar-se com os métodos de exame diagnóstico diferencial para clamídia e gonorreia.

### Considerações

Os testes de amplificação do ácido nucleico (NATs) são exames altamente sensíveis e específicos usados para detectar infecções causadas por *C. trachomatis* e *N. gonorrhoeae*. A gravidade desses diagnósticos em crianças obriga a confirmação de um teste positivo, ou através de um exame cultural ou de um segundo NAT dirigido a uma porção diferente do genoma do organismo. A consulta com um pediatra especializado em abuso infantil ou especializado em doença infecciosa também é recomendada nesses casos.

A transmissão da *N. gonorrhoeae* ocorre apenas pelo contato sexual. Por isso, um diagnóstico confirmado indica que essa criança sofreu abuso sexual. Uma tentativa de saber quando ocorreu o último contato sexual é importante, porque a realização de testes periódicos para HIV e sífilis é indicada por, pelo menos, até seis meses após o evento. É importante determinar se o ambiente dessa criança é seguro.

---

\*N. de R. T. No Brasil, o Estatuto da Criança e do Adolescente estabelece a obrigação do médico, professor ou responsável pelo estabelecimento de saúde ou de ensino comunicar à autoridade competente os casos de que tenha conhecimento, suspeitos ou confirmados.



Em geral, o Serviço de Proteção à Criança e as autoridades competentes trabalham em conjunto para garantir a segurança da criança e para realizar as investigações criminais de abuso sexual infantil. Os especialistas em abuso infantil podem ajudar a coordenar esse cuidado da criança e fornecer assistência no manejo clínico.

## ABORDAGEM AO

## Abuso sexual infantil

### DEFINIÇÕES

**Abuso Sexual:** Atividade sexual em que uma criança permite, mas não compreende, em que não é capaz de fornecer consentimento ou não está desenvolvida e preparada; ou atividade sexual que é uma violação da lei ou dos tabus sociais. Podem estar presentes coerção, abuso de poder ou uma diferença de idade significativa.

**Teste de Amplificação do Ácido Nucleico (NAT):** Um método que não emprega a cultura, podendo ser utilizado para amostras de *swabs* ou de urina objetivando *C. trachomatis* e *N. gonorrhoeae*.\*

### ABORDAGEM CLÍNICA

Estima-se que até os 18 anos de idade, uma em cada quatro mulheres e um em cada seis homens são vítimas de abuso sexual nos Estados Unidos. O abuso pode ocorrer sem contato físico (exibicionismo, voierismo, pornografia) ou com contato físico (contato por carícias, anogenital). **A maioria das vítimas de abuso sexual conhece seus agressores; eles podem ser membros da família, amigos ou conhecidos.**

Obter a história com uma postura de compreensão, apoio e sensibilidade, documentar em detalhes as revelações da criança e realizar o exame cuidadoso são imperativos. **Mais de três quartos das crianças que sofrem abuso sexual não apresentam sinais de trauma físico no exame físico** (em parte porque os tecidos da área anogenital cicatrizam com rapidez e não costumam deixar cicatrizes) e até mesmo poucas crianças adquirem uma doença sexualmente transmissível (DST). Quando a lesão ocorre, ela pode ser **inespecífica** (eritema); às vezes há sinais de trauma por penetração, como uma laceração no hímen posterior (isto é, entre 3 e 9 h) ou uma laceração muscular anal profunda. Se o abuso presumido ocorreu próximo ao momento da avaliação médica (p. ex., dentro de 72 horas), a evidência forense pode estar disponível no corpo da criança ou na roupa usada no momento do abuso. Um “kit de coleta de evidências” é utilizado para coleta dessas amostras; os conteúdos são mantidos nos laboratórios da polícia para serem analisados se os procedimentos legais exigirem.

\*N. de T. Hoje, no Brasil, os métodos aprovados pela ANVISA para amplificação se baseiam na Reação em Cadeia da Polimerase (PCR) ou na Amplificação Mediada por Transcrição (TMA).



As vítimas pediátricas de abuso sexual são testadas para doenças sexualmente transmissíveis (clamídia, gonorreia, tricomonas, HIV e sífilis) sempre que houver ocorrência de contato anal-genital, genital-genital ou oral-genital. Historicamente, as culturas para clamídia e gonorreia eram preferidas nas crianças pré-pubertais e para os adolescentes sexualmente inativos por causa de sua alta especificidade. No entanto, pode ser aconselhável realizar uma análise NAT, mais sensível. Por causa das suas potenciais implicações, um resultado NAT positivo para uma criança pré-pubertal ou adolescente sexualmente inativo deve ser confirmado através de cultura ou por um segundo NAT que amplifica uma sequência genética diferente. No contexto do evento agudo pode ser indicada a profilaxia para DST e gravidez. Todas as vítimas de abuso sexual necessitam de apoio psicológico. Os assistentes sociais podem ajudar na identificação e mitigação dos estressores no ambiente da criança.

---

## Questões de compreensão

---

- 12.1 Uma adolescente de 18 anos de idade, com retardo do desenvolvimento, conta para a mãe que alguém na instituição de ensino a tem “molestado”. A mãe leva a menina à consulta para uma avaliação de abuso sexual. Qual das afirmativas a seguir sobre o possível abuso sexual da criança é mais provável de ser verdadeira?
- A. Essa menina com retardo de desenvolvimento apresenta menor risco para abuso sexual do que uma menina com desenvolvimento adequado
  - B. É provável que essa menina tenha sido sexualmente molestada por um estranho
  - C. Se essa criança é vítima de abuso sexual crônico, é provável não haver evidência física
  - D. Muitas crianças, como essa menina, revelam de imediato o abuso sexual
  - E. Se essa adolescente sexualmente inativa desenvolver uma cultura positiva para clamídia ou gonorreia, uma fonte não sexual de transmissão deverá ser pesquisada
- 12.2 Um menino de 18 meses de idade é levado à consulta pelo pai, porque apresenta “verrugas” perianais. A criança vive com os pais, e o pai relata não haver história de abuso sexual potencial. A mãe tem uma história de 15 anos de verrugas genitais. O exame físico revela verrugas do tipo couve-flor na área perianal. Qual das opções a seguir é a causa mais provável do achado?
- A. Condiloma acuminado (papilomavírus humano [HPV] adquirido por abuso sexual)
  - B. Condiloma acuminado (HPV) adquirido ao nascimento
  - C. Herpes tipo I
  - D. Herpes tipo II
  - E. *Molluscum contagiosum* (molusco contagioso)



- 12.3 Uma menina de sete anos de idade apresenta prurido nas “partes íntimas na frente e atrás” há uma semana. Ela não tem história de distúrbios cutâneos. Ela não mudou de sabonete, de sabão de lavar roupas nem os tecidos das roupas. Ela diz que ninguém tocou em suas partes íntimas de forma inapropriada. A mãe conta que o apetite da filha diminuiu desde o último mês e ela se queixa, às vezes, de dor abdominal. O exame físico é normal, exceto pelo discreto eritema perianal. Qual das opções a seguir é a causa mais provável do problema?
- A. Eczema
  - B. Gonorreia
  - C. Líquen escleroso
  - D. Oxiúros
  - E. Psoríase
- 12.4 Um menino de nove anos de idade apresenta sangramento retal vermelho-vivo há alguns meses. Ele apresenta uma história de constipação e encoprese intermitente. Ele também nega toque inadequado nessa área. No exame físico, constata-se que o ânus da criança apresenta perda de padrão radiado e de tônus. Observam-se três fissuras anais profundas e uma cicatriz às 8 h. Qual das opções a seguir é a causa mais provável desses achados?
- A. Constipação
  - B. Eczema
  - C. Hemorroidas
  - D. Doença de Hirschsprung
  - E. Trauma por penetração anal

## RESPOSTAS

- 12.1 **C.** Muitas meninas que sofreram abuso ao longo do tempo não relatam o abuso nem demonstram evidência física de trauma por penetração vaginal. As queixas físicas que *algumas vezes* estão associadas ao abuso sexual englobam disúria, enurese, infecções frequentes do trato urinário (ITUs), irritação genital e prurido, secreção vaginal ou peniana, sangramento vaginal, dor genital ou anal, dor abdominal e encoprese. Achados comportamentais inespecíficos podem incluir pesadelos, distúrbios do sono, comportamentos sexuais inadequados para a fase de desenvolvimento da criança, comportamentos regressivos, distúrbios da alimentação, atitudes agressivas, rendimento escolar prejudicado e prejuízo nos relacionamentos com amigos. A lista de diagnósticos alternativos abrange condições dermatológicas, trauma não sexual, constipação, corpo estranho vaginal, estressores psicossociais e doença psiquiátrica. Na maioria dos casos, o autor do abuso sexual é conhecido da vítima. As crianças com retardo do desenvolvimento estão sob maior risco. Com exceção dos casos de transmissão vertical, a clamídia e a gonorreia são diagnósticos de contato sexual.
- 12.2 **B.** Em geral, o condiloma anal em crianças com menos de três anos de idade é adquirido durante o nascimento, pelo contato direto com o condiloma ge-



nital no canal do parto. A história completa é importante para determinar o risco de abuso *versus* o risco de ter adquirido a infecção no parto.

- 12.3 D. Oxiúros causam prurido intenso, perda do apetite e dor abdominal episódica; os humanos são os únicos hospedeiros naturais (ver também Caso 38). Uma fita adesiva aplicada sobre o ânus e posteriormente examinada ao microscópio pode identificar os ovos do oxiúros (e, menos provável, o próprio organismo minúsculo e filiforme). Em geral, o tratamento consiste em uma única dose de mebendazole, que é repetida em duas semanas. Os membros da família que dormem na mesma cama da criança também devem ser tratados. As roupas de cama devem ser lavadas concomitante ao tratamento, porque o ovo pode permanecer viável por duas a três semanas em ambientes úmidos. O eczema ria envolver outras regiões além da perianal.
- 12.4 E. O trauma por penetração anal repetida causa perda do padrão radiado do ânus, perda do tônus e fissuras profundas. A constipação seria a causa menos provável de achados tão dramáticos como esses. O abuso sexual deve ser suspeitado e a obtenção de mais informações é indicada.

### Pérolas clínicas

- Estima-se que até a idade de 18 anos, uma em cada quatro mulheres e um em cada seis homens são vítimas de abuso sexual nos Estados Unidos.
- A maioria das vítimas de abuso sexual conhece seus agressores; eles podem ser membros da família, amigos ou conhecidos.
- A maioria das crianças vítimas de abuso sexual não apresenta sinais físicos do abuso.
- Atenção especial deve ser dada ao método de testagem para clamídia e gonorreia em crianças; as sorologias para o vírus da imunodeficiência humana e sífilis deverão ser periodicamente verificadas por até, pelo menos, seis meses após o evento agudo.

### REFERÊNCIAS

- Centers for Disease Control and Prevention. Sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2006. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2006;55(RR11):1-94.
- Heger A, Ticson L, Velasquez O, Bernier R. Children referred for possible sexual abuse: medical findings in 2384 children. *Child Abuse Negl.* 2002;26:645-659.
- Kellogg N and the Committee on Child Abuse and Neglect. The evaluation of sexual abuse in children. *Pediatrics.* 2005;116:506-512.



# Caso 13

Uma criança de quatro anos de idade queixa-se de dor de ouvido. Sua temperatura é de 38,9°C e apresenta infecção de vias aéreas superiores (IVAS) há vários dias, mas alimenta-se bem e sua atividade está essencialmente normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é a melhor terapia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 13

### Otite média aguda

**Resumo:** Um menino de quatro anos de idade está com dor de ouvido e febre.

- **Diagnóstico mais provável:** Otite média aguda (OMA).
- **Melhor terapia:** Antibióticos orais.

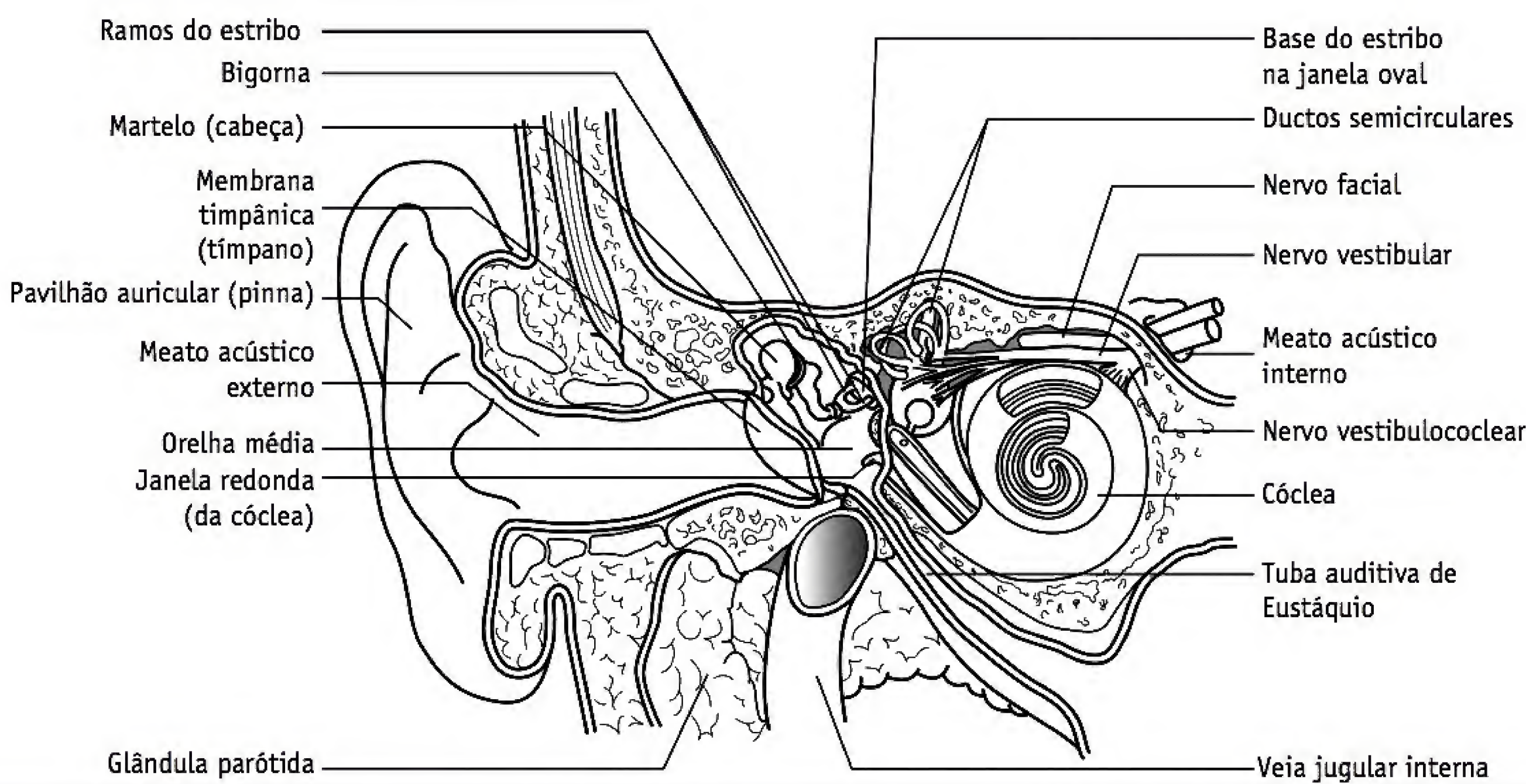
## ANÁLISE

### Objetivos

1. Familiarizar-se com a epidemiologia da otite média (OM) em crianças.
2. Conhecer a opção de tratamento para essa condição.
3. Identificar as consequências da infecção grave.

### Considerações

A otite média está no alto da lista do diagnóstico diferencial para essa criança com infecção das vias aéreas superiores (IVAS) e otalgia. O diagnóstico pode ser confirmado pela otoscopia pneumática, e depois dessa confirmação o tratamento poderá ser iniciado. Deve-se evitar um “diagnóstico pelo telefone”. A Figura 13-1 ilustra a anatomia da orelha média.



**Figura 13-1** Anatomia da orelha média\* (Redesenhada, com permissão, de Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, Eds. Rudolph's Pediatrics. 21ª ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1240.)

\* N. de T. A Sociedade Brasileira de Anatomia adotou o termo orelha para designar tanto o órgão da audição em sua totalidade quanto a parte visível e externa que corresponde ao pavilhão auricular (2001). Nos arquivos da BIREME, encontram-se registros tanto de orelha quanto de ouvido (50% para cada termo).



## ABORDAGEM À Otite média aguda

### DEFINIÇÕES

**Otite Média Aguda (OMA):** Presença de otalgia (“dor de ouvido”), febre e outros sintomas associados aos achados de uma membrana timpânica (MT) hiperemiada, opaca, com pouca mobilidade e abaulada.

**Miringotomia e Inserção de Tubos de Equalização de Pressão:** Procedimento cirúrgico envolvendo incisão na MT e colocação de tubos de equalização de pressão (EP) (pequenos drenos de material plástico ou de metal ancorados na MT) para ventilar a orelha média e ajudar a evitar o reacúmulo de líquidos na orelha média.

**Otite Média com Efusão (Otite Média Secretora):** Condição em que há coleção de líquidos atrás da MT, mas sem sinais e sintomas de OMA. Às vezes, chamada de OM serosa.

**Otoscopia Pneumática:** Processo que cria uma câmara fechada formada pelo cabeçote do aparelho, a pera de borracha e o tubo que conduz ao bico do cabeçote, o espéculo e o próprio canal auditivo externo. Enquanto se aplica pressão suave positiva e pressão negativa à pera, pode-se observar o grau de mobilidade da MT em resposta à mudança de pressão.

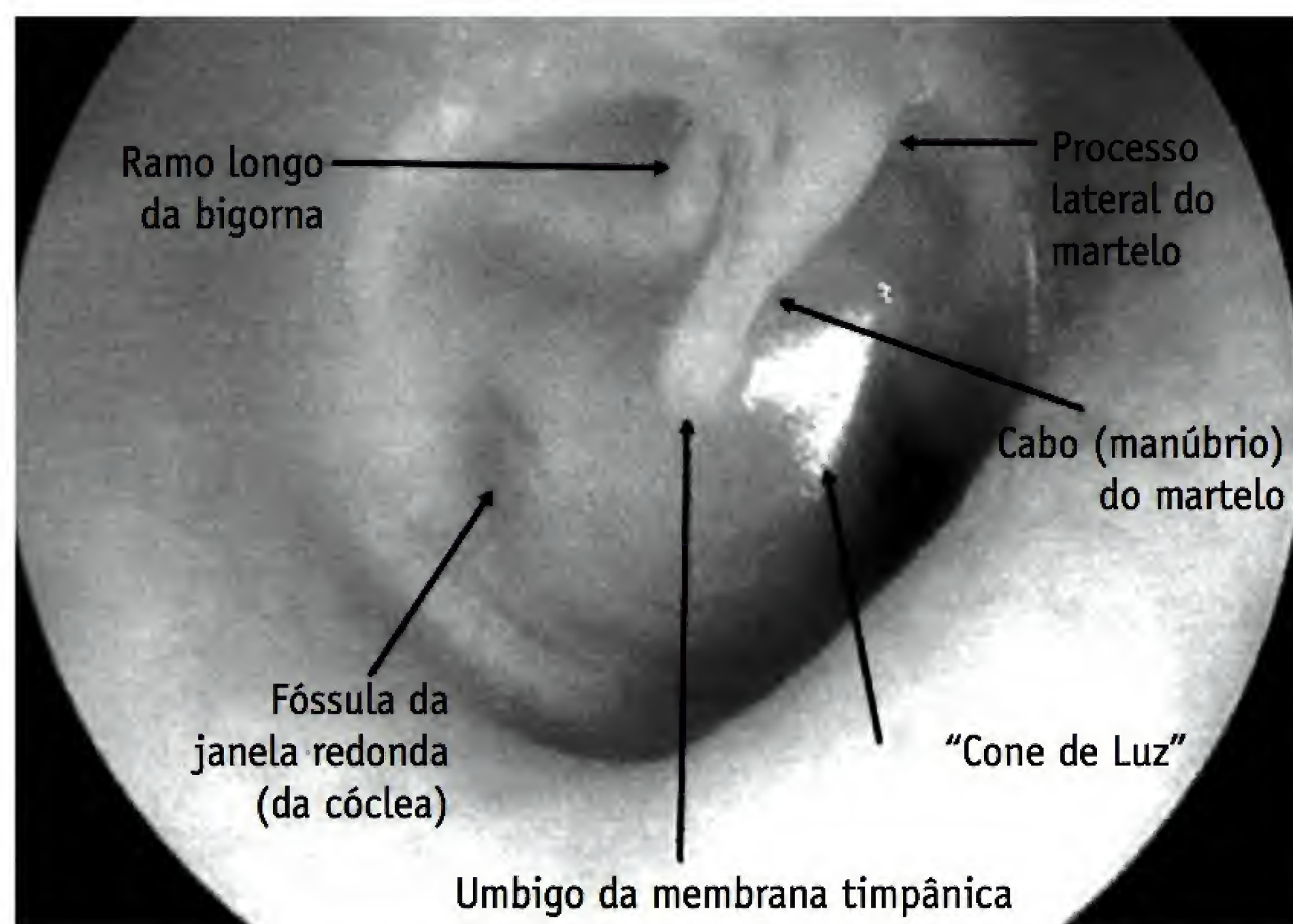
**Timpanocentese:** Procedimento cirúrgico menor, em que é feita uma pequena incisão na MT para drenar o pus e o líquido do espaço da orelha média. Esse procedimento não costuma ser realizado no consultório de cuidados primários, além disso é realizado por um especialista.

### ABORDAGEM CLÍNICA

Otite média é um diagnóstico comum na população pediátrica. Os patógenos bacterianos comuns englobam: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* não tipável e *Moraxella catarrhalis*. Outros organismos, *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae* e *Pseudomonas aeruginosa* são encontrados em neonatos e em pacientes com deficiências imunes. Os vírus podem causar OMA e, em muitos casos, a etiologia é desconhecida. A OM aguda é diagnosticada na criança com febre (em geral,  $< 40^{\circ}\text{C}$ , dor de ouvido (acordando a criança durante o sono noturno) e mal-estar generalizado. Os sintomas sistêmicos abrangem anorexia, náuseas, vômitos, diarreia e cefaleia. Os achados do exame incluem MT vermelha, abaulada com pouca mobilidade à otoscopia pneumática. A MT pode estar opaca com pus visível atrás dela, os limites da orelha média podem estar indefinidos e, se a MT foi rompida, o pus pode ser encontrado no canal auditivo. Os limites normais estão ilustrados na Figura 13-2.

Dependendo dos padrões de resistência bacteriana de cada comunidade, a amoxicilina em doses até 80 a 90 mg/kg/dia, por 7 a 10 dias, costuma ser o tratamento inicial. Se não houver melhora clínica depois de três dias de tratamento, muito





**Figura 13-2** Membrana timpânica (*Redesenhada, com permissão, de Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, Eds. Rudolph's Pediatrics. 21ª ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1240.*)

médicos consideram uma mudança para amoxicilina-clavulanato, cefuroxima axetil, azitromicina, cefixima, ceftriaxona ou a realização da timpanocentese. Em geral, as terapias auxiliares (analgésicos ou antipiréticos) são indicadas, mas outras medidas (anti-histaminas, descongestionantes e corticosteroides) são ineficazes.

Após um episódio de OMA, a presença de líquido da orelha média pode persistir por até vários meses. Se a audição permanecer normal, a efusão da orelha média costuma ser tratada com observação, mas alguns médicos tratam com antibióticos. Quando o líquido não desaparece ou ocorrem episódios recorrentes de OM supurativa, em especial se a perda da audição estiver presente, costuma-se praticar a miringotomia com tubos EP.

Raras, mas graves, as complicações da OM incluem mastoidite, osteomielite do osso temporal, paralisia do nervo facial, formação de abscessos epidural e subdural, meningite, trombose do seio lateral e hidrocefalo otítico (evidência de aumento da pressão intracraniana com a OM). Um paciente com OMA, cujo curso clínico seja raro ou prolongado, deve ser avaliado para uma dessas condições.

## Questões de compreensão

- 13.1 Um menino de oito anos de idade apresenta dor significativa com a movimentação do pavilhão auricular. Ele não tem febre, náuseas, vômitos ou outros sintomas. Seu estado de saúde é bom, tendo regressado do



acampamento de verão, onde nadou, passeou a cavalo e praticou esqui aquático. O exame da orelha revela um pavilhão auricular hiperemiado e muito doloroso à movimentação, canal auditivo bastante vermelho e edemaciado, mas uma MT essencialmente normal. O tratamento mais apropriado é:

- A. Administração de mistura tópica de polimixina e corticosteroides
- B. Amoxicilina oral em alta dose
- C. Ceftriaxona intramuscular
- D. Vancomicina intravenosa
- E. Timpanocentese e exame cultural

13.2 Três dias após o início da terapia oral com amoxicilina para OM, um menino de quatro anos de idade continuou com febre, dor de ouvido e edema com hiperemia da região posterior à orelha. O lobo da orelha está deslocado para cima e para o lado. No entanto, ele parece estar bem. Qual das opções a seguir é a conduta mais adequada?

- A. Alterar o regime terapêutico para amoxicilina-clavulanato oral
- B. Miringotomia e antibióticos parenterais
- C. Ressonância nuclear magnética das estruturas da cabeça
- D. Esteroides tópicos
- E. Timpanocentese

13.3 Uma menina com cinco anos de idade apresentou febre, dor de ouvido e vômitos há uma semana. Ela foi diagnosticada com OM e iniciou amoxicilina-clavulanato. No terceiro dia dessa medicação ela continuava com achados de OM, febre e dor. Foi medicada com ceftriaxona intramuscular e mudou para cefuroxima oral. Agora, 48 horas depois, ela está com febre, dor e não apresenta melhora da OM; exceto isso, ela está bem. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais lógico no tratamento?

- A. Adição de esteroides tópicos intranasais à cefuroxima
- B. Adenoidectomia
- C. Amoxicilina oral em alta dose
- D. Trimetoprima-sulfametoxazol oral
- E. Timpanocentese e cultura do líquido da orelha média

13.4 Um menino com um mês de vida apresenta febre de 39,3°C, irritabilidade, diarreia e dificuldades de alimentação. No exame físico, ele apresenta uma MT hiperemiada e imóvel com pus atrás dela. Qual das opções a seguir representa a conduta mais adequada?

- A. Internação hospitalar com avaliação completa para sepse
- B. Ceftriaxona intramuscular e acompanhamento intensivo ambulatorial
- C. Amoxicilina-clavulanato oral
- D. Cefuroxima oral
- E. Amoxicilina oral em altas doses



## RESPOSTAS

- 13.1 **A.** É provável que o paciente apresente uma otite externa que foi causada pela natação (também conhecida como “doença do nadador”). O tratamento é a aplicação de um agente tópico conforme descrito. A inserção de uma haste absorvente pode ajudar na absorção do excesso de líquido no canal auditivo macerado. Entre os organismos causadores estão: gêneros de *Pseudomonas* (ou outros organismos gram-negativos) *S. aureus* e, às vezes, fungos (*Candida* ou gêneros de *Aspergillus*).
- 13.2 **B.** O menino apresenta mastoidite. O diagnóstico pode ser feito clinicamente, mas pode haver necessidade de confirmação pela TC. O tratamento inclui miringotomia, exame cultural do líquido e antibióticos parenterais. A drenagem cirúrgica das células pneumáticas da mastoide será necessária se não houver melhora em 24 a 48 horas.
- 13.3 **E.** Após o insucesso de vários regimes antibióticos, a timpanocentese e a cultura do líquido da orelha média são indicadas.
- 13.4 **A.** Criança muito pequena com OM (em especial se apresentar irritabilidade ou letargia) apresenta alto risco para bacteremia ou outra infecção grave. Em geral, a hospitalização e os antibióticos parenterais são necessários.

### Pérolas clínicas

- Os patógenos bacterianos mais comuns que causam otite média (OM) são: *S. pneumoniae*, *H. influenzae* não tipificável e *M. catarrhalis*.
- Os achados do exame físico da otite média incluem membrana timpânica hiperemiada e abaulada com pouca mobilidade à otoscopia, membrana timpânica opaca com pus visível atrás dela, limites da orelha média indefinidos e, se a membrana timpânica foi rompida, presença de pus no canal auditivo.
- O tratamento inicial da otite média costuma incluir amoxicilina (dependendo dos padrões locais de resistência ao *S. pneumoniae*), se não houver melhora clínica depois de três dias de tratamento, é indicada uma mudança para amoxicilina-clavulanato, cefuroxima axetil, ceftriaxona ou uma timpanocentese.
- Complicações são raras, mas incluem mastoidite, osteomielite óssea temporal, paralisia do nervo facial, formação de abscessos epidural e subdural, meningite, trombose do seio lateral e hidrocefalo otítico.



## REFERÊNCIAS

- Haddad J. External otitis (otitis externa). In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2629-2632.
- Kerschner JE. Otitis media. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2632-2646.
- Kline MW. Otitis externa. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1496-1497.
- Kline MW. Mastoiditis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1501-1502.
- Rutter MJ, Choo D. Otitis media. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill, 2003:1249-1256.
- Schwarzwald H, Kline MW. Otitis media. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1497-1500.



# Caso 14

Você foi chamado à sala de parto porque uma criança com dois minutos de vida nasceu flácida e cianótica, não respondeu bem aos estímulos e à aplicação de oxigênio por cateter. O obstetra que está reanimando a criança informa que ela nasceu de parto vaginal espontâneo de mãe com 24 anos de idade. A gravidez transcorreu sem complicações. Os batimentos cardíacos do feto estavam estáveis durante o trabalho de parto. A anestesia peridural foi parcialmente eficaz e foi suplementada com administração intravenosa de meperidina (Demerol) e de prometazina (Fenergan). O líquido amniótico estava claro e a mãe não apresentava evidências de infecção intra-amniótica.

➤ Qual será o próximo passo?



## RESPOSTAS PARA O CASO 14

### Reanimação neonatal

*Resumo:* Recém-nascido nasceu flácido e cianótico, respondeu de forma desfavorável aos esforços iniciais de reanimação.

- **Próximo passo:** Avaliar a frequência cardíaca (FC) e a respiratória. Se não houver movimentos respiratórios ou a FC for menor que 100 bpm (batimentos por minuto), iniciar ventilação com pressão positiva (VPP) empregando balão com máscara. Em virtude de a mãe ter recebido meperidina durante o trabalho de parto, a administração de naloxona (Narcan) é um importante procedimento na reanimação.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os passos da reanimação do recém-nascido na sala de parto.
2. Familiarizar-se com o uso do índice de Apgar.
3. Familiarizar-se com as condições que causam problemas de transição no recém-nascido, do ambiente intra para o extrauterino.

### Considerações

Esse lactente com depressão grave nasceu de mãe saudável sem complicações no pré-natal e no parto, exceto pela falha na anestesia epidural. A VPP foi iniciada e administrada naloxona. O médico deverá estimar o tempo da administração de meperidina na mãe e seus importantes efeitos no neonato para entender melhor o que ocorre com esse recém-nascido.

## ABORDAGEM À

### Reanimação neonatal

## DEFINIÇÕES

**Narcose:** A condição de estupor profundo ou inconsciência produzida por substância química, como medicamento ou anestesia.

**Hipoxia Perinatal:** Oxigenação deficiente do neonato que, se grave, pode levar à depressão cerebral e apneia secundária não responsiva à estimulação.

**Ventilação com Pressão Positiva (VPP):** Respiração mecânica empregando balão com máscara.



ABORDAGEM CLÍNICA

A reanimação na sala de parto segue o ABC da ressuscitação cardiopulmonar para pacientes de todas as idades: manejar as vias Aéreas, controlar a respiração (*Breathing*) e manter a Circulação com medicamentos e compressões no tórax/massagem cardíaca (se necessário).

Nesse caso, é provável que a meperidina administrada durante o trabalho de parto seja responsável pela apneia do lactente e pela insuficiência respiratória. Em geral, os neonatos com narcose apresentam uma boa resposta da FC, mas o esforço respiratório é insatisfatório em resposta à ventilação empregando balão com máscara. A terapia para a depressão relacionada a narcótico é a administração intravenosa (IV), intramuscular (IM), subcutânea (SC) ou endotraqueal de naloxona (Narcan); novas doses podem ser necessárias no caso de o neonato apresentar recorrência da depressão respiratória.

O índice de Apgar (Tabela 14-1) é amplamente empregado para avaliar a transição do neonato do ambiente intra para o extrauterino. As notas 0, 1 ou 2 são atribuídas no primeiro e no quinto minutos de vida para os pontos-chave na avaliação da vitalidade do recém-nascido. A nota no primeiro minuto ajuda a determinar o bem-estar do lactente e as notas abaixo de 3, historicamente, eram usadas para indicar a necessidade de reanimação imediata. Na prática atual, na FC, cor e frequência respiratória (FR) do RN imediatas são utilizadas para a determinação da reanimação, ao invés das notas do primeiro minuto do índice de Apgar. O índice do quinto minuto é um indicador do sucesso dos esforços de reanimação. Alguns médicos continuam a medir os índices de Apgar além do quinto minuto para determinar os efeitos continuados dos esforços de reanimação. O índice de Apgar isolado não determina a morbidade ou a mortalidade neonatal.

TABELA 14-1 Avaliação do recém-nascido pelo índice de Apgar			
SINAL	0	1	2
Frequência cardíaca	Ausente	< 100 bpm	> 100 bpm
Esforço respiratório	Ausente	Lento, irregular	Forte, choro
Tônus muscular	Flácido	Alguma flexão de pernas e braços	Boa flexão, movimento ativo das extremidades
Iritabilidade reflexa (resposta ao cateter nasal)	Sem resposta	Caretas	Tosse ou espirro
Cor	Cianótico/pálido	Corpo rosado, acrocianose (cianose de extremidades)	Totalmente rosado



## Questões de compreensão

- 14.1 Uma menina nasceu por cesariana de mãe com 34 anos de idade, cuja gravidez foi complicada pela hipertensão e pela frequência cardíaca fetal anormal ao monitoramento. Ela nasceu envolta por mecônio espesso e esverdeado, além de flácida, com apneia e bradicardia. Qual das opções a seguir representa o melhor primeiro passo na reanimação dessa criança?
- A. Administrar bicarbonato IV
  - B. Administrar naloxona IV
  - C. Iniciar ventilação empregando balão com máscara
  - D. Iniciar compressões no tórax imediatamente
  - E. Intubar com sonda endotraqueal e sugar o mecônio da traqueia
- 14.2 Um menino nasceu a termo por parto vaginal de mãe com 22 anos de idade. Logo após o nascimento, foi observado abdome escafoide, cianose e desconforto respiratório. As bulhas cardíacas foram ouvidas no lado direito do tórax e os sons respiratórios estavam diminuídos no lado esquerdo. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais adequado na reanimação da criança?
- A. Administrar bicarbonato IV
  - B. Administrar naloxona IV
  - C. Iniciar ventilação empregando balão com máscara
  - D. Iniciar compressões no tórax imediatamente
  - E. Intubar com sonda endotraqueal
- 14.3 Menino nascido com 37 semanas de gestação, de gravidez sem complicações, de mãe com 33 anos de idade. Ao nascimento, ele estava letárgico e com FC lenta. Foi administrado oxigênio empregando balão com máscara, e ele foi intubado; sua FC permaneceu em 40 bpm. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais adequado?
- A. Administrar bicarbonato IV
  - B. Administrar atropina IV
  - C. Administrar epinefrina IV
  - D. Administrar cloreto de cálcio IV
  - E. Iniciar compressões no tórax
- 14.4 Uma lactente nascida a termo por parto vaginal, de gravidez sem complicações. Ela tem aparência normal, mas apresenta desconforto respiratório quando para de chorar. Quando chora fica rosada; quando não chora, o trabalho respiratório é intenso e começa a ficar cianótica. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para esses sintomas?
- A. Atresia das coanas
  - B. Hérnia de diafragma
  - C. Aspiração de mecônio
  - D. Narcose neonatal
  - E. Pneumotórax



## RESPOSTAS

- 14.1 E. É feita tentativa de remover o mecônio da orofaringe e das vias aéreas antes de iniciar as respirações. O melhor é que o obstetra inicie a sucção do mecônio logo após o surgimento da cabeça, e que depois o pediatra remova o mecônio usando um aspirador ou por intubação endotraqueal. A ventilação é iniciada depois que o mecônio é removido. O objetivo do procedimento descrito é retirar o mecônio das vias aéreas e evitar sua aspiração para as pequenas vias aéreas onde pode ocorrer um desequilíbrio ventilação-perfusão com efeitos deletérios.
- 14.2 E. O caso descreve uma criança com hérnia de diafragma. Como resultado dos conteúdos do intestino herniados para o tórax, em geral, essas crianças apresentam hipoplasia pulmonar. A ventilação empregando balão com máscara causará acúmulo de gás no intestino (que está localizado no tórax) e comprometimento respiratório adicional. Por isso, a intubação endotraqueal é a melhor conduta a ser tomada.
- 14.3 E. Se a FC permanecer abaixo de 60 bpm independente da VPP com 100% de oxigênio, as compressões no tórax serão aplicadas por 30 segundos. Se a FC continuar abaixo de 60 bpm, a terapia medicamentosa (em geral epinefrina) é indicada.
- 14.4 A. Os recém-nascidos apresentam respiração nasal obrigatória. Quando choram, eles podem respirar pela boca, mas a potência nasal é necessária em repouso. A atresia de coanas é demonstrada pela tentativa de passagem de sonda de alimentação através de cada narina ou pelo embaçamento de uma peça metal fria colocada sob o nariz do lactente. Se for diagnosticada atresia de coanas, até que a correção cirúrgica seja concluída, deve ser realizada a intubação endotraqueal, para que o tubo ultrapasse o sítio de obstrução das vias aéreas.

### Pérolas clínicas

- Um lactente com frequência cardíaca diminuída, cianose e esforço respiratório inadequado requer reanimação imediata.
- A terapia da narcose (depressão respiratória no recém-nascido causada pela administração de medicamentos à mãe para controle da dor) é a administração de naloxona (Narcan) via intravenosa, intramuscular, subcutânea ou endotraqueal.
- Em geral, uma criança com hérnia de diafragma tem apresentação imediata com sofrimento respiratório, abdome escafoide, cianose e desvio das bulhas cardíacas para o lado direito do tórax.
- A atresia de coanas resulta em desconforto respiratório quando a criança para de chorar; o tratamento imediato é a intubação até que a correção cirúrgica seja efetivada.



## REFERÊNCIAS

- Ekrenkranz RA. Newborn resuscitation. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:207-213.
- Sola A, Gregory GA. Delivery room emergencies and newborn resuscitation. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:97-103.
- Stoll BJ, Adams-Chapman I. Delivery room emergencies. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:723-728.
- Stoll BJ. Routine delivery room care. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:679-681.
- Wilkinson AR, Charlton VE, Phibbs RH, Amiel-Tison C. Nose. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:88.



# Caso 15

Um menino de 12 meses de idade, que você acompanha desde o nascimento, é trazido para uma consulta de puericultura. A mãe está preocupada com a maneira como o bebê engatinha, ele arrasta as pernas, ao invés de apoiar-se sobre as mãos e os joelhos, e ela gostaria de saber se isso é anormal. Ela diz que só há pouco tempo a criança começou a engatinhar e não tenta ficar de pé. Você anotou na consulta aos seis meses de idade que ele ainda não rolava nem sentava; as consultas anteriores não identificaram nenhum achado digno de nota. A gestação e o parto vaginal não apresentaram intercorrências. Hoje, no exame físico, você observa que as pernas dele ficam na postura de “tesoura” quando ele é suspenso pelas axilas.

- Qual é o passo inicial na avaliação dessa criança?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 15

### Paralisia cerebral

*Resumo:* Menino de um ano de idade engatinha usando primariamente suas extremidades superiores e mantém suas pernas na postura de “tesoura” quando suspenso.

- **Passo inicial:** Obter história detalhada, focando nas questões sobre o desenvolvimento; obter a história da gestação, do parto, social e familiar; e realizar exame neurológico minucioso.
- **Diagnóstico mais provável:** Paralisia cerebral (PC).
- **Próximo passo:** Testar acuidade auditiva e visual, considerar uma ressonância magnética (RM) e providenciar terapia com um especialista em desenvolvimento.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a definição de PC.
2. Reconhecer as classificações da PC.
3. Conhecer a abordagem terapêutica básica para a PC.

### Considerações

A espasticidade descrita das extremidades inferiores do bebê é anormal e **sugestiva de PC**. Ele apresenta retardo na função motora ampla. Uma avaliação completa do desenvolvimento e neurológica é crucial para iniciar as terapias que ajudarão essa criança a obter o máximo de resultado funcional. Deverá ser feita uma tentativa para identificar a etiologia da PC da criança, apesar desta ser frequentemente infrutífera. Conhecer a etiologia pode ajudar no desenvolvimento do plano de tratamento, no planejamento familiar (em especial se a etiologia for hereditária) e para ajudar a aliviar a culpa parental pela condição da criança.

## ABORDAGEM À

### Paralisia cerebral

## DEFINIÇÕES

**Paralisia Cerebral (PC):** Distúrbio do movimento e da postura que resulta de uma lesão ou anomalia do sistema nervoso central imaturo (SNC). Essa definição reconhece a origem central da disfunção, distinguindo-a das neuropatias e das miopatias.



**Retardo do Desenvolvimento:** Falha de uma criança em alcançar a etapa do desenvolvimento da função motora ampla e fina, da linguagem e das habilidades sociais adaptativas nas idades previstas.

**Déficit Neurológico:** Funcionamento anormal ou ausência de função de uma parte do sistema nervoso.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Com uma prevalência de pelo menos 1 a 2 casos em cada 1.000 recém-nascidos vivos, a PC é o **distúrbio de movimento infantil mais comum**. Quase um terço dos pacientes portadores de PC também apresenta convulsões, e 60% apresentam **retardo mental**. Deficiências na audição e na visão, dificuldade na deglutição com concomitante aspiração, deficiência sensorial dos membros e transtornos comportamentais são comorbidades comuns. O efeito das terapias clínicas neonatais agressivas sobre a prevalência da PC não está determinado; a melhoria no atendimento do lactente prematuro pode reduzir o impacto do aumento da sobrevivência dos lactentes muito abaixo do peso ao nascimento.

Muitas crianças com PC não possuem fatores de risco identificáveis. **Pesquisas atuais indicam a grande probabilidade de a PC ser resultante de lesões pré-natais**. Acredita-se que as dificuldades durante a gravidez, o parto e o período perinatal sejam reflexo dessas lesões e é **provável que não sejam a causa primária da PC**.

A paralisia cerebral, ou encefalopatia “estática”, é o resultado de uma lesão do SNC em um momento delimitado. Por outro lado, as encefalopatias progressivas destroem a função cerebral ao longo do tempo. O termo *estática* é enganador, porque as manifestações da PC mudam com a idade. Contraturas e deformidades posturais podem se tornar mais graves com o passar do tempo ou melhorar com a terapia. Além disso, alterações nas diferentes fases de desenvolvimento da criança no início da vida podem alterar a expressão dos seus déficits neurológicos.

A imaturidade do SNC ao nascimento torna o diagnóstico de PC quase impossível no neonato. Se houver suspeita de uma lesão no SNC, o exame de imagem cerebral (ultrassonografia ou RM) poderá ajudar nesse reconhecimento precoce da PC. Achados possíveis nas imagens incluem leucomalácia periventricular, atrofia ou infartos focais. Mais tarde durante a infância, a PC é suspeitada quando a criança não alcança as etapas esperadas do desenvolvimento.

Exemplos de achados preocupantes são:

- Persistência do reflexo de marcha após os três meses de idade.
- Reflexo de Moro após seis meses de idade.
- Reflexo tônico cervical assimétrico após seis meses de idade.

A PC pode ser classificada de acordo com categorias fisiológicas topográficas e funcionais. Os descritores fisiológicos identificam a anormalidade motora principal e estão divididos nas categorias: piramidal (espástica) e extrapiramidal (não espástica). A categoria extrapiramidal pode ser subdividida em: coreoatetoide, atáxica, distônica ou rígida.



A classificação topográfica categoriza os tipos de PC de acordo com o envolvimento dos membros. A **hemiplegia** refere-se ao envolvimento de apenas um dos lados do corpo, com maior deficiência das extremidades superiores do que das extremidades inferiores. Na **diplegia**, os quatro membros são acometidos, com maior deficiência das extremidades inferiores. Na **quadriplegia espástica**, os quatro membros são acometidos com deficiência significativa de todas as extremidades, embora os membros superiores possam ser menos afetados do que os membros inferiores. (O termo *paraplegia* é reservado para os distúrbios espinhais e para os distúrbios do neurônio motor inferior.)

A classificação funcional da PC baseia-se no “quociente motor” para classificar o paciente nas categorias: mínima, discreta, moderada e grave (profunda). O valor do quociente motor é obtido pela divisão da “idade motora” da criança (isto é, habilidades motoras da idade do desenvolvimento) pela idade cronológica, multiplicado por 100. Um quociente motor de 75 a 100 representa deficiência mínima, 55 a 70, deficiência discreta, 40 a 55, deficiência moderada, e quocientes menores, deficiência grave. Essas categorias ajudam os médicos a identificar as crianças com deficiências menos óbvias de forma que o tratamento precoce possa ser providenciado.

A avaliação da PC se baseiam na história e no exame físico. Os exames de imagem do cérebro, exames metabólicos ou genéticos têm baixo rendimento diagnóstico para o estabelecimento da causa do PC, mas podem ser úteis no manejo do paciente, no planejamento familiar futuro e na tranquilização dos pais. A identificação das condições comórbidas inclui teste cognitivo para avaliar retardo mental e eletroencefalograma (EEG) para identificar convulsões.

Os objetivos do tratamento incluem melhorar ao máximo a função motora e evitar incapacidades secundárias. Durante os anos pré-escolares, a capacidade de comunicação da criança é importante. O rendimento escolar e a aceitação dos colegas tornam-se questões importantes para as crianças com mais idade. A fisioterapia para os déficits motores pode ser complementada com intervenções farmacológicas e cirúrgicas. A terapia ocupacional melhora a postura e permite que a criança interaja melhor com o ambiente, além de facilitar o cuidado à medida que a criança cresce. As necessidades psicológicas e sociais da família não deverão ser negligenciadas, já que as crianças com PC precisam de apoio físico e emocional constantes.

---

## Questões de compreensão

- 15.1 Um lactente a termo necessita reanimação após parto vaginal espontâneo. Os índices de Apgar no primeiro minuto, no quinto minuto e no décimo minuto foram 2, 7 e 9, respectivamente. Os registros médicos da mãe mostram que ela recebeu cuidados rotineiros de pré-natal, com ultrassonografia pré-natal, rastreamento com triplo teste sérico e teste de tolerância à glicose



normais. A enfermeira conta que o pai parecia muito agitado e mencionou “processar o obstetra se o bebê não voltasse ao normal”. O exame físico que você realiza do bebê não revela anormalidades. No aconselhamento à família, qual das opções a seguir é a mais apropriada?

- A. Contar aos pais que seu exame clínico revelou que o bebê está bem
- B. Contar aos pais que os índices baixos de Apgar no primeiro e no quinto minutos indicam que o bebê sofreu asfixia perinatal
- C. Contar aos pais que devido à gravidez não ter apresentado complicações, é provável que qualquer déficit neurológico que o bebê venha a desenvolver possa ser atribuído a eventos ocorridos durante o parto
- D. Contar aos pais que seus achados no exame clínico são tranquilizadores, e que você realizará uma avaliação cuidadosa do desenvolvimento a cada visita de puericultura
- E. Evitar falar aos pais até que você tenha a chance de conversar com o obstetra e ver os resultados da gasometria do cordão umbilical

15.2 Um menino de quatro anos de idade com PC chega ao seu consultório para a primeira visita de puericultura. Ele anda com ajuda de aparelhos ortopédicos nas pernas e um andador, sua fala é disártrica e limitada a frases curtas. Ele nunca foi hospitalizado e não apresenta distúrbios de deglutição. Começou a andar com dois anos e meio e é incapaz de vestir-se e usar o banheiro sem ajuda. No exame físico, você observa que o menino tem apenas tônus aumentado de forma mínima nas extremidades superiores, mas a coordenação é boa para a função motora fina; ele tem aumento significativo do tônus e dos reflexos dos tendões profundos nas extremidades inferiores. Como você categorizaria a PC dessa criança?

- A. Discreta, diplegia
- B. Discreta, hemiplegia
- C. Moderada, diplegia
- D. Moderada, quadriplegia
- E. Grave, diplegia

15.3 Uma lactente nasceu de parto vaginal espontâneo com 28 semanas de gestação em virtude de distúrbio cervical. Qual das características a seguir de sua evolução clínica na unidade de tratamento intensivo neonatal (UTI) apresenta maior probabilidade de estar correlacionada ao seu quadro clínico daqui a cinco anos?

- A. Administração de surfactante
- B. Apneia da prematuridade
- C. Hemorragia intraventricular de grau IV
- D. Retinopatia da prematuridade fase 1 no exame inicial oftalmológico
- E. Cateterização da artéria umbilical

15.4 Os pais de uma menina de dois anos de idade, que recentemente imigraram da Guatemala, levam sua filha pela primeira vez à consulta. A criança nasceu a termo, gravidez e parto sem complicações, e seu curso neonatal



foi sem eventos. Ela sentou sem apoio aos seis meses de idade, ficou de pé aos 10 meses e andou aos 14 meses. Possui um vocabulário de 10 palavras, é capaz de beber líquidos em um copo e alimenta-se, sem ajuda, com uma colher. Uma outra criança da família morreu aos cinco anos de idade por “problemas cardíacos”. No exame físico, você observa contraturas nas extremidades inferiores, rigidez nas mãos, características faciais algo grosseiras e hepatoesplenomegalia. O crescimento da criança está dentro dos limites normais, e seu exame físico é normal para os demais aspectos. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado para o diagnóstico dessa condição?

- A. Tomografia computadorizada do abdome (TC)
- B. Ressonância magnética cerebral (RM)
- C. Análise cromossômica
- D. Teste para doenças de depósito
- E. Provas de função tireoidiana

## RESPOSTAS

- 15.1 D. O índice de Apgar no primeiro minuto reflete o ambiente neonatal imediatamente antes do nascimento; o índice no quinto minuto está correlacionado à resposta do conceito às manobras de reanimação. Os índices de Apgar não são indicadores precisos de morbidade. O exame clínico é o melhor indicador da evolução da criança, mas a PC não pode ser descartada com base no exame físico neonatal normal. O melhor é deixar a discussão dos eventos do parto para o obstetra; a maioria dos partos difíceis é resultante de uma lesão antenatal não identificada. Entretanto, evitar falar com os pais só criará mais ansiedade e poderá prejudicar seus esforços de instituir um plano de cuidados para a criança.
- 15.2 C. Na diplegia, todas as quatro extremidades estão afetadas, com deficiência maior nas extremidades inferiores. Como a maioria das crianças anda em torno dos 14 meses de idade, esse quociente motor da criança é  $14 \text{ meses} / 30 \text{ meses} = x100 = 47$  que a classifica como déficit moderado.
- 15.3 C. A hemorragia intraventricular é uma complicação nos lactentes pré-termo. Ela está associada a convulsões, hidrocefalia e leucomalácia periventricular. Um sangramento de grau IV envolve o parênquima cerebral, colocando essa criança em altíssimo risco para déficits no desenvolvimento neurológico.
- 15.4 D. Fígado e baço aumentados, fascies grosseira e história de óbito anterior de uma criança por “problemas cardíacos” apontam para uma doença de depósitos. Suas contraturas articulares e rigidez nas mãos podem ser explicadas pelo metabolismo anormal, ao invés de déficit do SNC, como na PC.



### Pérolas clínicas

- Paralisia cerebral é um distúrbio do movimento ou da postura resultante de uma lesão ou de uma anomalia do sistema nervoso central.
- A maioria das crianças com paralisia cerebral não apresenta fatores de risco identificáveis para o distúrbio.
- Os melhores planos de tratamento para a paralisia cerebral utilizam uma abordagem multidisciplinar.

### REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Use and abuse of the Apgar score. Available at: <http://www.aap.org>.
- Johnson MV. Cerebral palsy. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2494-2495.
- Shapiro BK, Capute AJ. Cerebral palsy. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2251-2258.
- Wollack JB, Nichter CA. Cerebral palsy. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2197-2202.



# Caso 16

Uma menina de cinco anos de idade vem à consulta pela primeira vez em seu consultório com queixas de febre, mal-estar e tosse há dois dias. Ela tem uma história de asma com uso diário de esteroide inalatório e de albuterol inalatório, que usa conforme a necessidade. Ela já tentou utilizar vários medicamentos para resfriados e alergia vendidos sem prescrição, mas seus sintomas respiratórios pioraram nos últimos meses. Sua história patológica pregressa é significativa para um episódio de prolapso retal e “sinusite” durante os dois últimos invernos. Sua mãe também relata que ela “sempre foi pequena para a idade”. O exame físico revela uma criança com aparência de moderadamente doente, cuja altura e peso estão no percentil 5 para a idade. Sua temperatura oral é de 38,3°C e sua frequência respiratória é de 32 mpm. Ela apresenta rinorreia purulenta bilateral espessa, sibilos inspiratórios em todos os campos auscultatórios pulmonares e murmúrio vesicular diminuído no lado direito. As bulhas cardíacas e o enchimento capilar estão normais, mas ela apresenta baqueamento digital.

- Qual é a abordagem diagnóstica na avaliação dessa criança?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 16

### Fibrose cística

*Resumo:* Menina de cinco anos de idade, com altura inferior ao esperado para a idade cronológica, com diagnóstico anterior de asma, prolapso retal e sinusite, apresenta-se com febre, rinorreia purulenta espessa, ausculta pulmonar anormal e baqueteamento digital.

- **Abordagem diagnóstica:** Obter as histórias perinatal, patológica pregressa, familiar e dietética, além da revisão dos sistemas. Assinalar a altura e o peso da criança na curva padrão de crescimento.
- **Diagnóstico mais provável:** Fibrose cística (FC).
- **Próximo passo na avaliação:** Obter radiografia de tórax e realizar teste de concentração de cloreto no suor.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os indícios na anamnese e os sinais físicos que diferenciam a FC de outras condições mais comuns.
2. Saber como diagnosticar com precisão a FC.
3. Adquirir conhecimento básico das implicações e das limitações do teste genético para FC.

### Considerações

Devem ser realizados: revisão cuidadosa da frequência e da gravidade dos sintomas respiratórios da criança, resposta aos medicamentos e avaliação da saúde geral. Sua baixa estatura e baqueteamento digital (achados raros para asma) sugerem diagnóstico alternativo para seus problemas respiratórios. A sinusite recorrente é rara em crianças pequenas, porque os seios nasais ainda não estão totalmente pneumatizados; é provável que essa menina tenha sido diagnosticada de forma incorreta ou que tenha uma condição subjacente que a predisponha para esse problema.



TABELA 16-1 Indicações para o teste do suor

GASTRINTESTINAL

- Diarreia crônica
- Esteatorreia
- Ileo meconial ou síndrome da rolha meconial
- Prolapso retal
- Cirrose/hipertensão porta
- Icterícia neonatal prolongada
- Pancreatite
- Deficiência em vitaminas lipossolúveis (em especial A, E, K)

TRATO RESPIRATÓRIO

- Superior
  - Pólipos nasais
  - Pansinusite à radiografia
- Inferior
  - Tosse crônica
  - Bronquiolite “sibilante” recorrente
  - Asma recorrente ou intratável
  - Doença pulmonar obstrutiva
  - Pneumonia por estafilococos
  - *Pseudomonas aeruginosa* (em especial mucoide) em culturas de orofaringe, de saliva ou de secreção obtida por broncoscopia

OUTRAS

- Baqueteamento digital
- História familiar de fibrose cística
- Retardo no crescimento
- Alcalose hiponatrêmica, hipoclorêmica
- Desidratação grave ou prostração pelo calor incompatível com a história
- “Gosto salgado” do suor
- Infertilidade masculina

(Reproduzida, com autorização, de Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph’s Pediatrics*. 21<sup>a</sup> Ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1973.)



## ABORDAGEM À Fibrose cística

### DEFINIÇÕES

**Baqueteamento:** Aumento do ângulo entre a unha e a sua base em  $180^\circ$  ou mais, base ungueal macia à palpação. Embora a condição possa ser familiar, o baqueteamento é raro em crianças, em geral, indicando doença pulmonar crônica, hepática, cardíaca ou gastrintestinal.

**Fibrose Cística (FC):** Causa mais importante de doença pulmonar crônica debilitante e deficiência pancreática exócrina nas primeiras décadas de vida. Ela é caracterizada pela tríade: doença pulmonar obstrutiva crônica, deficiência pancreática exócrina e concentrações anormalmente altas de eletrólitos no suor. As alterações pancreáticas características dão o nome à doença.

### ABORDAGEM CLÍNICA

A fibrose cística (FC) afeta 1 em cada 3.300 brancos americanos, 1 em cada 16.300 afro-americanos e 1 em cada 32.100 ázio-americanos. Quase sempre ela envolve o trato respiratório; a maioria dos pacientes desenvolve **bronquiectasia** aos 18 meses de vida, embora alguns não experimentem dificuldade respiratória por vários anos. As crianças costumam ser incorretamente diagnosticadas como asmáticas, mas uma história e exame físico cuidadosos revelam achados compatíveis com FC. **A obstrução brônquica persistente causada pela secreção deficiente de muco** predispõe os pacientes com FC à infecção bacteriana secundária, o que leva a um ciclo inflamatório, lesão tecidual, mais obstrução e infecção crônica. **A pneumonia bacteriana** é inicialmente causada pelo *Staphylococcus aureus*, e as infecções subsequentes pelo *Pseudomonas aeruginosa*. Muitos pacientes com doença avançada abrigam colônias com variadas cepas **mucoides** de *P. aeruginosa* **produtoras de muco espesso**, raramente encontradas em outras condições. Uma vez estabelecidas, essas bactérias são quase impossíveis de serem erradicadas. A colonização por *Burkholderia cepacia* pode estar associada a uma deterioração clínica rápida.

A reatividade das vias aéreas está presente em 50% dos pacientes, mas a resposta ao broncodilatador é imprevisível e variada. Pneumotórax, hemoptise e *cor pulmonale* são complicações frequentes na doença avançada; problemas pulmonares terminam por causar insuficiência respiratória e cardíaca. A congestão nasal crônica e a opacificação dos seios da face são comuns, mas a sinusite aguda ocorre raramente. Crianças com FC podem desenvolver pólipos nasais, com resultante obstrução nasal, cefaleia e respiração bucal.



**Crianças com FC crescem pouco devido à má digestão causada pela insuficiência pancreática exócrina.** Elas podem apresentar distensão abdominal, prolapso retal, deficiência em gordura subcutânea e em tecido muscular, e evacuações frequentes de fezes oleosas e fétidas; essas fezes predispõem à obstrução, ao volvo ou à intussuscepção.

A **infiltração gordurosa do fígado** ou cirrose biliar focal ocorrem em muitos pacientes com FC. Hepatomegalia, varizes esofágicas e hiperesplenismo são causados pela hipertensão porta que se desenvolve em uma pequena proporção de adolescentes; os neonatos podem apresentar icterícia prolongada. A doença da vesícula biliar é comum nos adultos. A dor abdominal é relativamente comum. Outros sintomas são: **azoospermia**, aumento das glândulas submaxilares, **osteoartropatia** e um “gosto salgado” na pele (devido à disfunção das glândulas sudoríparas écrinas). Os pacientes e seus familiares precisam de apoio psicossocial abrangente.

Em geral, o diagnóstico de FC se baseia no teste positivo do suor em conjunto com um dos seguintes eventos: doença pulmonar obstrutiva crônica típica, insuficiência pancreática exócrina documentada e/ou história familiar positiva. Pessoas com FC apresentam **concentrações elevadas de eletrólitos no suor** por causa das **anormalidades na proteína reguladora de condução transmembrana (CFTR)**. A técnica adequada é importante quando da mensuração do cloreto no suor dos lactentes, em quem a coleta de uma quantidade de suor adequada pode ser difícil. Níveis elevados de eletrólitos no suor (falso-positivos) são relatados em condições como anorexia nervosa, hipotireoidismo e diabetes insípido nefrogênico. Os resultados falso-negativos podem ocorrer nos pacientes com FC com edema e hipoproteinemia. Em virtude de as implicações dos resultados incorretos serem enormes, o teste do suor será mais bem justificado quando houver uma suspeita clínica razoável de FC (ver Tabela 16-1 para indicações) e deverá ser repetido quando os resultados do teste inicial forem duvidosos.

**Teste de FC genética** poderá ser utilizado quando houver suspeita de FC, mas os resultados do teste do suor foram negativos ou duvidosos. A doença é causada por mutações no **braço longo do cromossomo 7**, a mais comum caracteriza-se pela deleção de um único aminoácido, fenilalanina (posição  $\Delta$  508 da proteína). Os testes disponíveis detectam mais de 90% dos portadores de duas mutações no gene para FC e algumas crianças apresentam apenas uma ou nenhuma mutação detectável por essa metodologia.

Em virtude de os estudos demonstrarem que o rastreamento neonatal melhora o estado nutricional, o crescimento, além de reduzir as hospitalizações, os testes de rotina para FC são, agora, realizados em todos os conceitos na maioria dos Estados dos Estados Unidos. O teste de rastreamento, com algumas gotinhas de sangue, do tripsinogênio imunorreativo (TIR) detecta o nível da enzima pancreática, que fica elevada nos lactentes com FC. As amostras com níveis altos de TIR sofrem um segundo teste TIR ou um teste de DNA. Os lactentes com resultados positivos no rastreamento neonatal são submetidos ao teste de cloreto no suor para confirmação definitiva. Os resultados falso-negativos são possíveis no rastreamento neonatal TIR;



por isso, os lactentes com sintomas sugestivos de FC (como íleo meconial) deverão ser submetidos a outros testes, mesmo que o teste neonatal tenha sido negativo.\*

O tratamento a longo prazo dos pacientes com FC é mais bem coordenado por experientes pneumatologistas pediátricos e inclui diminuir a reatividade das vias aéreas e as infecções, otimizar o estado nutricional e providenciar apoio contínuo psicossocial. O prognóstico varia de acordo com a gravidade da doença. Os lactentes com doença pulmonar grave podem evoluir para o óbito no início da infância, mas muitos pacientes chegam à adolescência ou à vida adulta. Hoje, a sobrevida média das pessoas com FC excede os 35 anos de idade. A sobrevida masculina é discretamente mais longa do que a feminina, por razões ainda desconhecidas; as crianças de lares socioeconomicamente carentes possuem um prognóstico menos favorável.

## Questões de compreensão

- 16.1 Um lactente nascido a termo de parto vaginal desenvolve vômitos e distensão abdominal com 10 horas de vida. Não foi observada qualquer eliminação de fezes. A radiografia abdominal revela alças intestinais distendidas e um padrão de “bolhas” em uma porção do intestino; o cólon está estreitado. Qual das opções a seguir você deverá transmitir para os pais?
- A. Você gostaria de consultar um cirurgião pediátrico por causa da sua suspeita de que a criança possui a doença de Hirschsprung
  - B. É provável que a criança tenha enterocolite necrosante, uma condição mais frequente em lactentes prematuros. Por isso, você pergunta a suposta idade gestacional da criança
  - C. Você está preocupado com a possibilidade de íleo meconial e gostaria de obter mais informações sobre a história familiar
  - D. Você acredita que a criança esteja apenas constipada e gostaria de mudar a alimentação para uma fórmula à base de leite de soja para verificar se a criança tolera melhor
  - E. É muito provável que os sintomas da criança e os achados radiológicos sejam normais
- 16.2 O tratamento clínico adequado para o paciente da questão anterior (16.1) inclui:
- A. Mudar a alimentação de enteral para intravenosa; solicitar avaliação com geneticista para a manhã seguinte
  - B. Mudar a alimentação de enteral para intravenosa; obter hemocultura e iniciar os antibióticos
  - C. Mudar a alimentação de enteral para intravenosa e solicitar avaliação de um cirurgião pediátrico com urgência

\*N. de T. No Brasil, o teste do “pezinho” para rastreamento da FC é realizado em todos os recém-nascidos. Por causa da miscigenação racial brasileira, a mutação  $\Delta 508$  aparece em 50% dos casos.



- D. Mudar de leite de vaca para fórmula à base de soja e continuar a observar o lactente
  - E. Não mudar seu tratamento atual
- 16.3 Um menino de 10 anos de idade possui uma história de sinusite recorrente e vários episódios de pneumonia. O resultado do exame de eletrólitos no suor está dentro da faixa normal. Agora, seu diagnóstico diferencial inclui atopia, discinesia ciliar primária e:
- A. Tuberculose
  - B. Doença granulomatosa crônica
  - C. Coccidioidomicose
  - D. Fibrose cística
  - E. Imunodeficiência combinada grave
- 16.4 Um lactente de dois meses de vida chega com fontanela anterior abaulada. Ele está inquieto, recusa a amamentação ou a mamadeira e vomitou uma vez a caminho do hospital. Ele não tem febre. A tomografia computadorizada (TC) encefálica é negativa para trauma ou tumor. Além da meningite, qual das opções a seguir você incluiria no seu diagnóstico diferencial?
- A. Cólica
  - B. Intussuscepção
  - C. Sinusite
  - D. Pneumonia
  - E. Excesso de vitamina A

## RESPOSTAS

- 16.1 C. Considera-se que o ileo meconial – mecônio espessado obstruindo o íleo distal – seja causado pela deficiência em enzimas proteolíticas. A obstrução inicia *in utero*, resultando no subdesenvolvimento do lúmen do intestino distal. Quase sempre ele está associado à FC. A atresia intestinal e a doença de Hirschsprung (megacólon agangliônico congênito) causam quadros clínicos similares, mas os achados radiológicos dessa criança são mais consistentes com ileo meconial. A enterocolite necrosante também causa vômitos e distensão abdominal, mas ocorre, a princípio, nos lactentes nascidos com extremo baixo peso (isto é, < 1.000 g); o cólon teria tamanho normal. A constipação não é consistente com esse contexto clínico da criança ou o com o quadro radiológico descrito.
- 16.2 C. Íleo meconial é uma cirurgia de emergência, pois o volvo e a peritonite perfurada são complicações comuns.
- 16.3 D. FC não pode ser descartada (resultado falso-negativo do teste); o teste de cloreto no suor deverá ser repetido e/ou outra modalidade diagnóstica de FC considerada. Bronquiectasia e sinusite crônica são características das síndromes de discinesia ciliar. Se associada com *situs inversus* visceral, o diagnóstico será a síndrome de Kartagener (Discinesia Ciliar Primária). A sinusite não é uma queixa comum entre os pacientes com tuberculose, doença granuloma-



tosa crônica ou coccidioidomicose. Além das infecções pulmonares graves, a diarreia crônica e debilitante domina o quadro clínico na criança com imunodeficiência combinada grave.

- 16.4 E. Malabsorção das gorduras e das proteínas é a causa mais importante da morbidade nos pacientes com FC. Além das dietas planejadas com cuidado, a maioria das crianças com FC recebe suplementos de vitaminas lipossolúveis D, E, K e A. Os distúrbios do metabolismo da vitamina A podem resultar em pseudotumor cerebri (aumento da pressão intracraniana), o que causa cefaleia, vômitos e anormalidades neurológicas. Por isso, uma fontanela abaulada pode ser o sintoma de apresentação da FC em um lactente.

### Pérolas clínicas

- A fibrose cística (FC) envolve um defeito na secreção de muco e na função das glândulas écrinas (sudoríparas), resultando em várias obstruções do lúmen visceral e secreção excessiva de eletrólitos.
- Os sinais e os sintomas extrapulmonares, como baqueteamento digital, sinusite recorrente, retardo no crescimento e malabsorção de gorduras, são pistas diagnósticas para a FC.
- Um resultado negativo para o teste de cloreto no suor não descarta a FC.
- Ileo meconial no período neonatal é quase patognomônico de FC.

## REFERÊNCIAS

- Boat TF, Acton JD. Cystic fibrosis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1803-1817.
- Comeau AM, Accurso FJ, White TB, et al. Guidelines for implementation of cystic fibrosis newborn screening programs: cystic fibrosis foundation workshop report. *Pediatrics*. 2007;119:e495-e518.
- Hazinski TA. Dysmotile cilia syndrome. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1949.
- National Newborn Screening Status Report, updated 12/08/2008. National Newborn Screening and Genetics Resource Center. Available at <http://genes-r-us.uthscsa.edu/nbsdisorders.pdf>. Accessed 1/5/2008.
- Orenstein DM. Cystic fibrosis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 1967-1980.
- Rosenstein BJ. Cystic fibrosis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1425-1438.



# Caso 17

Uma mãe leva seu filho de seis anos de idade, antes saudável, ao seu consultório porque há uma semana ele está claudicando e se queixando de dor no membro inferior e no joelho esquerdo. Ele não sofreu trauma recente, e sua história patológica pregressa não identifica eventos dignos de nota. O exame físico revela temperatura oral de 37,8°C, ausência de edema, de assimetria ou de fraqueza nas extremidades inferiores. Ele demonstra sensibilidade dolorosa sobre o joelho esquerdo, hepatoesplenomegalia e petéquias na face e no tórax.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 17

### Leucemia linfoblástica aguda

**Resumo:** Um menino de seis anos de idade com história de dor na perna e claudicação há uma semana. Ele apresenta febre baixa, hepatoesplenomegalia e petéquias na face e no tórax.

- **Diagnóstico mais provável:** Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA).
- **Próximo passo na avaliação:** Hemograma completo, contagem de plaquetas e diferencial.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever as manifestações clínicas da LLA.
2. Descrever os exames laboratoriais e radiológicos empregados no diagnóstico da LLA.
3. Conhecer o plano de tratamento para uma criança com diagnóstico precoce de LLA.
4. Compreender os tópicos relacionados à sobrevida e acompanhamento de longo prazo das crianças com LLA.

### Considerações

Esse paciente apresenta manifestações clínicas graves de LLA, inclusive dor em membro inferior e em uma articulação, febre, petéquias e hepatoesplenomegalia. A maioria dos sinais e dos sintomas da LLA resulta ou da substituição dos componentes normais da medula óssea, pela proliferação clonal de um único linfoblasto que sofreu transformação maligna, ou pela infiltração dessas células linfóides malignas em sítios extramedulares. O diagnóstico e o encaminhamento rápidos a um centro oncológico pediátrico podem aumentar a sobrevida nessa condição patológica.

## ABORDAGEM À

### Leucemia linfoblástica aguda

### DEFINIÇÕES

**Extramedular:** Áreas do corpo fora da medula óssea.

**Granulocitopenia:** Redução nos leucócitos totais circulantes.



**Linfoblasto:** Célula precursora, grande, primitiva, indiferenciada, que quase sempre está ausente na circulação periférica.

**Pancitopenia:** Redução dos eritrócitos, dos leucócitos e das plaquetas circulantes.

**Trombocitopenia:** Redução das plaquetas circulantes.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A leucemia é a neoplasia pediátrica mais comum, responsável por 40% de todas as neoplasias pediátricas. A leucemia linfoblástica aguda (LLA) afeta a linha celular linfóide e compreende quase 75% dos casos de leucemia infantil. A leucemia mieloblástica aguda (LMA) afeta a linhagem de células mielóides (granulócitos, monócitos, e pode afetar os eritrócitos ou megacariócitos) e corresponde a quase 20% dos casos de leucemia na infância. As manifestações clínicas da LMA e da LLA são similares. Nos Estados Unidos, o pico de incidência da LLA está na idade de quatro anos e ocorre com mais frequência nos meninos.

Em geral, a LLA é chamada de “grande imitadora” por causa dos seus sintomas inespecíficos, como anorexia, irritabilidade, letargia, palidez, sangramento, petéquias, dor em membros inferiores e nas articulações e febre. O exame físico inclui aspecto geral e do nível de energia da criança, sinais vitais (observar se foram utilizados antipiréticos), sangramento, equimoses, petéquias, palidez, dor à palpação dos ossos ou das articulações e hepatoesplenomegalia. O diagnóstico diferencial compreende púrpura trombocitopênica idiopática (PTI), anemia aplástica, mononucleose, artrite reumatoide juvenil e reação leucemoide:

- A púrpura trombocitopênica idiopática é uma causa comum de equimoses e de petéquias devido aos níveis baixos de plaquetas, entretanto, a anemia, os distúrbios leucocitários e a hepatoesplenomegalia estão ausentes.

- A anemia aplástica causa pancitopenia e febre; linfadenopatia, artralrias, dor óssea e hepatoesplenomegalia são pouco usuais.

- As crianças com mononucleose infecciosa (isto é, vírus Epstein-Barr) ou outra doença viral aguda podem apresentar febre, mal-estar, adenopatia, esplenomegalia e linfocitose. Os linfócitos atípicos, semelhantes aos linfoblastos leucêmicos, são característicos dessas doenças virais.

- As reações leucemoides podem ser observadas na sepse bacteriana, coqueluche, hemólise aguda, doença granulomatosa e vasculite. A reação leucemoide desaparece com o tratamento da doença subjacente.

As crianças com LLA, que apresentam febre, artralrias, artrite ou claudicação, costumam ser diagnosticadas, a princípio, com artrite reumatoide juvenil (ARJ). Anemia, leucocitose e esplenomegalia discreta também podem ser vistas na ARJ, o que provoca ainda mais confusão. **Um exame da medula óssea poderá ser necessário para diferenciar a LLA de outros diagnósticos.**

A infiltração da medula óssea por outros tipos de células malignas (neuroblastoma, rabdomiossarcoma, sarcoma de Ewing e retinoblastoma), ocasionalmente, produz pancitopenia. Em geral, essas células tumorais são encontradas em aglomerados na medula óssea, mas, algumas vezes, substituem a medula por completo.



Quase metade das crianças com diagnóstico precoce de leucemia apresenta contagem leucocitária total menor que  $10.000/\text{mm}^3$ . As células blásticas leucêmicas podem ou não ser observadas no esfregaço do sangue periférico. Por isso, o diagnóstico de leucemia é estabelecido pelo exame da medula óssea, cuja aspiração é feita na crista ilíaca posterior. Uma medula normal contém menos de 5% de células blásticas; um mínimo de 25% dessas células confirma o diagnóstico de LLA. Quase dois terços das crianças com LLA apresentam anormalidades cariotípicas da célula leucêmica, incluindo alterações no número de cromossomos (isto é, hipodiploidia ou hiperdiploidia) ou na estrutura cromossômica (translocação, deleções, inversões).

Vários marcadores podem ajudar a estimar o prognóstico. Em geral, as **meninas apresentam um prognóstico melhor**. As **populações afro-americanas e hispânicas apresentam taxas de remissão mais baixas e de recidiva mais altas**. As crianças portadoras de LLA com menos de um ano de idade e aquelas com mais de 10 anos apresentam um **prognóstico pior**. A leucometria mais alta, em especial acima de  $50.000/\text{mm}^3$ , representa um prognóstico desfavorável. Os pacientes portadores de **imunofenótipos de células B-maduras ou de células-T** costumam ter desfechos menos favoráveis do que aqueles com LLA associada ao imunofenótipo precursor de células-B. O cariótipo das células leucêmicas têm significância diagnóstica, prognóstica e terapêutica. Em geral, os pacientes com hiperdiploidia têm prognósticos mais favoráveis, ao contrário daqueles com hipodiploidia e pseudodiploidia. As translocações com desfecho desfavorável incluem  $t(9;22)$  (cromossomo Filadélfia), nos pacientes com LLA pré-B, e  $t(4;11)$  nos lactentes com LMA.

A investigação inclui **punção lombar** para avaliar o envolvimento leucêmico precoce do sistema nervoso central (SNC); um número mais elevado de células blásticas no líquido está associado a um prognóstico pior. Uma radiografia de tórax é realizada para detectar a presença de uma **massa mediastinal**. As radiografias ósseas podem revelar alterações trabeculares da medula, defeitos corticais ou linhas radiolúcidas transversas, porém, esses achados radiológicos carecem de significância prognóstica e, com frequência, são desnecessários.

A **quimioterapia combinada é o tratamento principal**. A terapia envolve indução à remissão e consolidação, terapia profilática do SNC e manutenção. A terapia de indução, uma combinação de prednisona, vincristina e asparaginase, produz remissão em quatro semanas, em 98% das crianças, que não fazem parte dos grupos de alto risco. O tratamento de consolidação, que tem por objetivo a redução adicional da leucemia residual, consiste em múltiplas quimioterapias em um período de tempo relativamente curto. A terapia profilática com citarabina intratecal e/ou metotrexate ( $\pm$  irradiação cranioespinal) tem diminuído a incidência de leucemia do SNC como sítio primário de reincidência, que passou de 50% para cerca de 3 a 6%. A terapia de manutenção com metotrexate e com 6-mercaptopurina, vincristina e prednisona é administrada por dois a três anos para evitar a recidiva; a terapia é interrompida nas crianças que permanecem em remissão completa por dois a três anos.

A **taxa de cura em cinco anos para a LLA infantil melhorou ao longo dos últimos 40 anos e, agora, está em mais de 80%**. Considera-se que os efeitos tardios incluam déficits neuropsicológicos, convulsões e distúrbios endócrinos (isto é, defi-



ciência em hormônio do crescimento) relacionados à profilaxia do SNC; disfunção da espermatogênese relacionada à ciclofosfamida; retardo da maturação sexual nos meninos que receberam irradiação no tecido gonadal, devido à invasão leucêmica dos testículos; leucoencefalopatia e problemas de neurodesenvolvimento (em especial nos pacientes pós-irradiação-SNC); e a neoplasias secundárias.

## Questões de compreensão

- 17.1 A mãe leva o filho de três anos de idade, portador da síndrome de Down, ao seu consultório porque a gengiva dele está sangrando há uma semana. Ela relata que ele está menos ativo do que o habitual. O exame físico revela que a criança apresenta uma temperatura oral de 37,8°C, palidez, esplenomegalia, sangramento gengival e equimoses nas extremidades inferiores. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Anemia aplástica
  - B. Púrpura trombocitopênica idiopática
  - C. Leucemia
  - D. Reação leucemoide
  - E. Anemia megaloblástica
- 17.2 Um pai leva o filho de seis anos de idade, que no momento está sendo submetido à quimioterapia de indução para LLA, ao seu consultório. A escola não permitirá que a criança seja matriculada até que as imunizações estejam em dia. Qual das opções a seguir é a melhor conduta?
- A. Ligar para a enfermeira ou a diretora da escola e informar que a criança não deverá receber imunizações enquanto estiver sendo submetida à quimioterapia
  - B. Atualizar todas as imunizações, exceto para sarampo-caxumba-rubéola (MMR) e varicela
  - C. Atualizar todas as imunizações, exceto para a vacina oral contra pólio
  - D. Atualizar todas as imunizações
  - E. Ligar para a enfermeira ou a diretora da escola para informar que essa criança nunca receberá imunizações por causa da alteração no seu sistema imune.
- 17.3 A mãe leva o filho de quatro anos de idade ao seu consultório, ele começou a queixar-se de dor no joelho direito há duas semanas, está claudicando discretamente e apresenta febre de 38°C. Qual das opções a seguir representa o exame laboratorial mais importante?
- A. Anticorpos antinucleares
  - B. Hemograma completo com contagem plaquetária e diferencial
  - C. Titulação do vírus Epstein-Barr



- D. Fator reumatoide
  - E. Velocidade de hemossedimentação (VHS)
- 17.4 Duas semanas depois de uma síndrome viral, um menino de dois anos de idade desenvolve equimoses e petéquias generalizadas, que são mais proeminentes nas pernas. Ele não apresenta hepatoesplenomegalia nem aumento dos nódulos linfáticos. Os exames laboratoriais revelam hemoglobina, hematócritos e contagem leucocitária e diferencial normais. A contagem plaquetária é de  $15.000/\text{mm}^3$ . Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Leucemia linfoblástica aguda
  - B. Anemia aplástica
  - C. Púrpura trombocitopênica imune
  - D. Púrpura trombocitopênica trombótica
  - E. Doença de von Willebrand

## RESPOSTAS

- 17.1 C. Uma alta suscetibilidade para leucemia está associada a certas doenças hereditárias (síndrome de Klinefelter, síndrome de Bloom, síndrome de Fanconi, telangiectasia atáxica, neurofibromatose) e a distúrbios cromossômicos, como síndrome de Down. As crianças portadoras da síndrome de Down apresentam um risco de 10 a 15 vezes maior de desenvolver leucemia. Irmãos de paciente LLA apresentam um risco de duas a quatro vezes maior de LLA. Alguns casos de LLA estão associados a aberrações do gene p53. Consideradas em conjunto, essas associações genéticas são responsáveis por um pequeno percentual do total dos casos de LLA.
- 17.2 A. As vacinas de vírus vivo são contraindicadas para a criança com LLA (além de todos os moradores da mesma casa) durante a quimioterapia e por, pelo menos, seis meses após a conclusão do tratamento. Embora os vírus das vacinas sejam atenuados, a imunossupressão causada pelo tratamento pode ser profunda, possibilitando o estabelecimento da doença viral. As imunizações sem vírus vivo (difteria, tétano, vacina inativa contra poliomielite, hepatite A e B) não são contraindicadas nesse caso, mas a imunossupressão na quimioterapia, em geral, inibe a resposta dos anticorpos.
- 17.3 B. Essa criança tem sintomas de ARJ e de leucemia. O hemograma com diferencial e contagem de plaquetas é o melhor exame inicial de rastreamento. As contagens leucocitária e plaquetária estão de normais a aumentadas na ARJ, e nenhuma célula blástica está presente. É frequente as células blásticas serem encontradas no esfregaço do sangue periférico na presença de LLA. No final das contas, a criança da questão poderá precisar de aspiração da medula óssea.
- 17.4 C. Púrpura trombocitopênica imune (ou idiopática) (PTI) é comum em crianças. Na maioria dos casos, uma infecção viral precedente pode ser comprovada. A contagem plaquetária costuma ser menor que  $20.000/\text{mm}^3$ , mas resultados



de outros exames laboratoriais são normais, incluindo aspiração da medula óssea (o que pode revelar um aumento de megacariócitos). O tratamento consiste na observação ou na administração de imunoglobulina intravenosa (IGIV), de anti-RhD, de imunossupressores ou de esteroides. A história é explorada para investigar outras causas possíveis de trombocitopenia, inclusive vacinação MMR recente, ingestão de drogas e vírus da imunodeficiência humana.

### Pérolas clínicas

- Leucemias são as neoplasias pediátricas mais comuns, e a leucemia linfoblástica aguda (LLA) representa quase 75% de todos os casos de leucemia em crianças.
- A LLA tem seu pico de incidência na idade de quatro anos, e os meninos são os mais afetados.
- A LLA costuma ser chamada de “grande imitadora” por causa dos seus sintomas inespecíficos, como anorexia, irritabilidade, palidez, sangramento, petéquias, dor em membros inferiores e articulações e febre.
- A quimioterapia combinada é a terapia principal para a leucemia linfoblástica infantil. A terapia de indução (prednisona, vincristina e asparaginase) produz remissão dentro de quatro semanas em 98% das crianças com LLA que não pertencem aos grupos de alto risco.

## REFERÊNCIAS

- Campana D, Pui CH. Childhood leukemia. In: Abeloff MD, Armitage JD, Niederhuber JE, Kastan MB, McKenna WG, eds. *Abeloff's Clinical Oncology*. 4th ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone Elsevier; 2008:2139-2160.
- Freeman MH. Idiopathic (immune) thrombocytopenic purpura (ITP). In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1556-1557.
- Mahoney DH. Acute lymphoblastic leukemia. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1750-1758.
- Steuber CP, Poplack DG. Acute lymphoblastic leukemia. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1594-1600.
- Tubergen DT, Bleyer A. The leukemias. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2116-2122.
- Wallace CA, Sherry DD. Juvenile rheumatoid arthritis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:836-840.



# Caso 18

Você é chamado ao centro obstétrico para cuidar de um bebê recém-nascido por cesárea de emergência. A mãe, uma jovem de 18 anos que tem outro filho, não realizou acompanhamento pré-natal e chegou ao hospital aproximadamente uma hora antes do parto. Ao nascimento, você observa que o bebê é grande (4,5 kg), apresenta coloração acinzentada, com tônus diminuído, sem respirações espontâneas e pulsação de 100 batidas por minuto (bpm).

- Qual é o primeiro passo na avaliação dessa criança?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 18

### Filho de mãe diabética

**Resumo:** Um recém-nascido grande para a idade gestacional (GIG) com depressão respiratória.

- **Primeiro passo:** Reanimação do lactente seguindo o ABC da reanimação neonatal: manejar as vias aéreas, controlar a respiração e avaliar a circulação. O oxigênio é administrado e o lactente é estimulado a respirar por conta própria. Se essas medidas simples não surtirem efeito, a ventilação empregando balão com máscara e intubação endotraqueal poderão ser necessárias. Durante a oxigenação é esperado que o tônus, a cor e a frequência cardíaca lenta da criança apresentem melhora.
- **Diagnóstico mais provável:** Desconforto Respiratório em Filho de Mãe Diabética (FMD).
- **Próximo passo:** Uma vez estabilizado o estado cardiorrespiratório da criança, está indicada a monitoração frequente da hipoglicemia.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer as características clínicas do FMD.
2. Conhecer o tratamento do FMD.
3. Conhecer as anomalias do lactente associadas ao diabetes pré-gestacional.

### Considerações

O hiperinsulinismo fetal é uma resposta ao controle precário da hiperglicemia materna, resultando na macrosomia fetal e no aumento das necessidades fetais de oxigênio. Esses dois fatores podem dificultar o processo do nascimento, resultando em sofrimento neonatal. Os níveis elevados de insulina no lactente resultam em **hipoglicemia** quando o bebê é retirado do ambiente *in utero* com alto teor de glicose, devendo ser tratado imediatamente para evitar complicações futuras. O nível de glicose sanguínea de 25 a 40 mg/dL requer alimentação imediata. Um nível inferior a 25 mg/dL (ou níveis mais elevados em lactentes sintomáticos) é tratado com glicose intravenosa. A **policitemia**, a **hipocalcemia** e a **hiperbilirrubinemia** são outras sequelas do diabetes gestacional que podem exigir tratamento.



## ABORDAGEM AO

## Filho de mãe diabética

## DEFINIÇÕES

**Diabete Gestacional:** Hiperglicemia persistente durante a gravidez, com níveis séricos de glicose não tratados acima de 100 mg/dL em jejum ou acima de 130 mg/dL pós-prandial.

**Hipoglicemia:** A definição usual é uma glicemia abaixo de 40 mg/dL, embora existam outras definições. Os sintomas englobam letargia, agitação, dificuldades na alimentação, instabilidade térmica, apneia, cianose, irritabilidade, tremores, atividade convulsiva e desconforto respiratório.

**Macrossomia:** Concepto de tamanho maior do que o normal, excedendo o percentil 90 para a idade gestacional.

**Policitemia:** Hematócrito elevado que pode levar à trombose, se o nível for significativo e permanecer não tratado. Os níveis acima de 65% em um recém-nascido costumam ser tratados com a exsanguíneo transfusão parcial.

**Síndrome de Regressão Caudal:** Malformação congênita rara encontrada quase exclusivamente no FMD, caracterizada pela hipoplasia do sacro e das extremidades inferiores.

## ABORDAGEM CLÍNICA

O diabetes afeta mais de 3% das gestações. Para a maioria das mulheres, a condição é transitória, ocorrendo durante a gravidez e desaparecendo após o parto. O rastreamento para diabetes gestacional deve ser realizado entre a 24ª e a 28ª semanas de gestação. É classificada de acordo com a idade da mãe ao primeiro diagnóstico (início durante a gestação, ou pré-gestacional), com a duração dos sintomas e com a presença de vasculopatia ("Classificação de White"). As mulheres que precisam de terapia insulínica apresentam maior risco de desfecho perinatal desfavorável do que aquelas com intolerância aos carboidratos, as quais podem ser tratadas apenas com dieta. As mulheres com diabetes pré-existente devem ser acompanhadas com assiduidade; muitas das malformações congênitas associadas ao diabetes gestacional são consideradas resultantes da hiperglicemia no início da gravidez.

O pâncreas fetal começa a produzir insulina no quarto mês de gestação e passa a ter significância funcional após a 26ª semana, quando a macrossomia, devido à hiperglicemia materna, pode ser percebida pela primeira vez. O aumento no peso e no comprimento do lactente ocorre por causa do aumento dos depósitos de tecido adiposo e dos efeitos semelhantes ao hormônio do crescimento da insulina. O glicogênio aumentado é armazenado no fígado, nos rins, no sistema músculo-esquelético e no coração do lactente. O perímetro cefálico não é afetado de forma significativa



porque a insulina não interfere no crescimento do cérebro. Por isso, o peso de um FMD tipicamente se concentra nos seus ombros e no abdome.

Macrossomia, aumento da necessidade de oxigênio e insuficiência placentária podem levar à asfixia perinatal e ao aumento da produção de eritropoetina. A **policitemia** resultante contribui para a elevação dos níveis de bilirrubina e pode causar trombose na veia renal. A **hipocalcemia** é comum e resulta na irritabilidade ou redução da contratilidade miocárdica.

Os FMDs apresentam maior risco para malformações congênitas, inclusive cardiopatias congênitas, defeitos no túbulo neural e síndrome de regressão caudal. O tamanho grande ao nascimento pode complicar o parto vaginal; a distócia de ombro é um problema comum no parto vaginal de um FMD grande. Por outro lado, um FMD pode ser pequeno para a idade gestacional, se o diabetes materno estiver associado a uma doença vascular grave com resultante insuficiência placentária. Os FMDs podem ser pequenos na infância, mas, em geral, ficam acima do peso na adolescência. Eles podem apresentar risco de problemas de obesidade no futuro.

---

## Questões de compreensão

---

- 18.1 Lactente nasceu com 35 semanas de gestação por cesariana, macrossomia e sofrimento fetal. A mãe tem diabetes pré-gestacional, classe D (insulina-dependente, com doença vascular); sua hemoglobina A<sub>1</sub>C está em 20% (o normal é 8%). Esse lactente apresenta risco aumentado para asfixia ao nascimento, hipertrofia septal cardíaca, policitemia e:
- A. Deslocamento congênito de quadril
  - B. Dacriostenose
  - C. Doença da membrana hialina
  - D. Hiperglicemia
  - E. Pneumotórax
- 18.2 Lactente a termo, pesando 4.530 kg, nasceu sem complicações de mãe com diabetes pré-gestacional, classe A (não-insulina-dependente). O nível inicial de glicose do bebê é 30 mg/dL, mas depois de ele ter consumido 30 mL de fórmula láctea passou para 50 mg/dL, e outra glicemia da mãe obtida 30 minutos depois é 55 mg/dL. O exame físico do conceito não apresenta achados significativos, exceto pelo seu tamanho grande. Quase 48 horas depois ele apresenta icterícia moderada. Os sinais vitais estão estáveis e ele está se alimentando bem. Quais dos exames laboratoriais séricos a seguir melhor ajudarão na sua avaliação da icterícia desse lactente?
- A. Proteína total, albumina sérica e transaminases hepáticas
  - B. Bilirrubina total e direta, transaminases hepáticas e marcadores sorológicos para hepatite
  - C. Bilirrubina total e hematócrito



- D. Bilirrubina total e hemograma completo
  - E. Bilirrubina total e direta e hemograma completo com contagem diferencial e plaquetária
- 18.3 Uma lactente prematura de mãe com diabetes pré-gestacional, classe B (insulina-dependente, mas sem doença vascular), nasceu por cesariana devido ao sofrimento fetal. A temperatura axilar da mãe no parto foi de 37° C. A criança apresenta palidez e tônus diminuído, sem choro espontâneo, esforço respiratório mínimo e uma pulsação fraca de 80 bpm. Após intubação endotraqueal, a cor e o tônus melhoraram um pouco, mas ela ainda apresenta cianose perioral e sua frequência cardíaca é de 90 bpm. Qual das opções a seguir representa a causa mais provável do sofrimento respiratório persistente da criança?
- A. Hipocalcemia
  - B. Hipoglicemia
  - C. Insuficiência cardíaca
  - D. Insuficiência renal
  - E. Seps
- 18.4 Um lactente a termo filho de mãe com diabetes pré-gestacional, classe C (insulina-dependente, mas sem doença vascular), requer intubação endotraqueal no parto em virtude do esforço respiratório fraco, do tônus reduzido e palidez. A glicemia inicial foi de 10 mg/dL, estabilizando ao logo de 36 horas com a administração intravenosa de glicose. No terceiro dia de vida, observa-se, ao exame físico, macrosomia e o surgimento de uma massa abdominal. Qual das opções a seguir é a causa mais provável dessa massa abdominal?
- A. Hidronefrose
  - B. Infarto esplênico
  - C. Ar intrainestinal
  - D. Obstrução do fígado
  - E. Volvo

## RESPOSTAS

- 18.1 C. Lactentes filhos de mães sem controle satisfatório do diabetes apresentam mais risco para síndrome do desconforto respiratório (deficiência de surfactante), em idades gestacionais mais avançadas do que as observadas em lactentes filhos de mães que não são diabéticas.
- 18.2 C. Esta criança, mais provavelmente, apresenta hiperbilirrubinemia secundária à imaturidade hepática, possivelmente complicada pela policitemia. Você deve esperar um nível alto de bilirrubina não conjugada e, na ausência de doença intra-hepática, fração conjugada (ou direta) normal. As opções D e E incluem a resposta correta, e os exames adicionais são desnecessários nesse caso em um lactente que parece estar bem em todos os outros aspectos e continua a alimentar-se bem. Por isso, a opção C é a melhor resposta para essa questão.



- 18.3 C. Lactentes nascidos de mães com controle do diabetes gestacional inadequado apresentam risco para anomalias cardíacas congênitas, miocardiopatia, hipertrofia septal e estenose subaórtica. Os sintomas dessa criança e a história de diabetes materno indicam risco para problemas cardíacos. A sepse pode causar sintomas similares, mas nesse caso não foram observados fatores de risco para doença infecciosa. Essa criança apresenta risco de hipoglicemia, mas a hipoglicemia isolada seria uma explicação menos provável para o seu conjunto de sintomas.
- 18.4 A. Trombose da veia renal pode se apresentar como uma massa abdominal (hidronefrose), como uma complicação da policitemia em FMDs. Esses lactentes podem apresentar hematúria visível, mas a hematúria microscópica é mais comum. A hipertensão é rara após uma trombose aguda, mas pode ocorrer como uma complicação tardia. O rim afetado pode recuperar sua função normal ou atrofiar. A trombose bilateral pode levar a uma insuficiência renal crônica. Se essa criança apresentou eliminação tardia de mecônio, a síndrome do cólon esquerdo hipoplásico (também observada no FMD) deverá ser considerada como causa da massa abdominal.

### Pérolas clínicas

- Lactentes filhos de mães diabéticas apresentam risco de complicações perinatais, incluindo hipoglicemia, hiperbilirrubinemia, trauma durante o parto e malformações congênitas.
- Em geral, os lactentes filhos de mães diabéticas têm peso e comprimento maior do que o esperado para a idade gestacional, mas o perímetro cefálico costuma ser normal. Os lactentes filhos de mães diabéticas podem ser pequenos para a idade gestacional, se houver insuficiência placentária. Os cuidados pré-natais de rotina devem incluir rastreamento para diabetes gestacional.

### REFERÊNCIAS

- Ogata ES. Infant of the diabetic mother. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:124-127.
- Stoll BJ. Infants of diabetic mothers. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:783-785.
- Warshaw JB, Hay WW. Infant of the diabetic mother. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:423-427.



# Caso 19

Uma mãe demonstra preocupação a respeito de seu filho de quatro dias de vida, pois a face e o tórax do bebê estão adquirindo uma tonalidade amarelada. Esse lactente de origem asiática nasceu a termo de parto vaginal após uma gestação a termo e sem complicações. A história familiar não apresenta nada digno de nota. Com exceção de um volumoso céfalo-hematoma, seu exame físico é normal. Ele mama bem no peito e não apresenta sinais de doença.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação desse paciente?



## RESPOSTAS PARA O CASO 19

### Hiperbilirrubinemia neonatal

**Resumo:** Menino asiático de quatro dias de vida, saudável, apresenta icterícia, céfalo-hematoma volumoso e alimenta-se bem com leite materno.

**Diagnóstico mais provável:** Hiperbilirrubinemia neonatal.

**Próximo passo:** Dosagem do nível sérico ou transcutâneo de bilirrubina.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender a etiologia da icterícia neonatal fisiológica.
2. Identificar as causas da icterícia patológica em um recém-nascido.
3. Conhecer o tratamento da icterícia neonatal.

### Considerações

A hiperbilirrubinemia neonatal resulta de taxas mais altas de produção de bilirrubina e de uma capacidade limitada de excretá-la. Ela engloba a icterícia fisiológica e a não fisiológica. **Esse lactente apresenta diversos fatores de risco para icterícia fisiológica: gênero masculino, presença de céfalo-hematoma, origem asiática e aleitamento materno.** Outros possíveis fatores de risco são diabetes materno, prematuridade, policitemia, trissomia do 21, equimoses, retardo no início dos movimentos intestinais, obstrução no trato gastrointestinal superior, hipotireoidismo, sangue materno absorvido e um irmão que tenha apresentado icterícia fisiológica. Uma grande variedade de condições patológicas pode causar icterícia não fisiológica, quando há acúmulo excessivo de bilirrubina não conjugada:

- Hemácias (RBCs) sendo lisadas em uma velocidade muito rápida.
- Interrupção da transmissão da bilirrubina não conjugada para o fígado.
- Deficiências de enzimas hepáticas impedem o metabolismo apropriado do material não conjugado.

A icterícia neonatal pode se apresentar ao nascimento ou a qualquer tempo durante o período neonatal. A hiperbilirrubinemia não conjugada grave não tratada é potencialmente neurotóxica. A hiperbilirrubinemia conjugada, embora não neurotóxica, em geral, indica uma doença subjacente grave (Tabela 19-1).



TABELA 19-1 Diagnóstico diferencial da icterícia neonatal

Doença hemolítica (isoimune) – por incompatibilidade ABO, Rh ou grupo secundário
• Anormalidade estrutural ou metabólica dos glóbulos vermelhos (esferocitose hereditária, deficiência em glicose-6-fosfato desidrogenase)
• Defeitos hereditários na conjugação da bilirrubina (síndrome de Crigler-Najjar, doença de Gilbert)
Sepse bacteriana
Icterícia por leite materno
Icterícia fisiológica
Atresia biliar congênita
Obstrução biliar extra-hepática
Hepatite neonatal – bacteriana, viral, inespecífica
Síndrome da bile espessa
Pós-asfixia
Hemossiderose neonatal

(Adaptada, com permissão, de Cashore W.J. Neonatal hyperbilirubinemia. In:McMillian JA, Fegin RD, DeAngelis CD, Jones MD, ed. Oski’s Pediatrics:Principles and Practice. Quarta Edição. Filadélfia, PA:Lippincott Williams & Wilkins: 2006:237.)

ABORDAGEM À  
Icterícia neonatal

DEFINIÇÕES

**Bilirrubina Conjugada (Direta):** Bilirrubina quimicamente conjugada a uma glicuronida por um processo enzimático no fígado.

**Eritroblastose Fetal:** Aumento da destruição de hemácias (RBC) devido à progressiva passagem transplacentária de anticorpos maternos contra os antígenos RBC do lactente.

**Hemólise:** Destruição rápida das RBCs. Achados clínicos e laboratoriais poderiam incluir uma elevação rápida do nível sérico de bilirrubina (> 0,5 mg/dL/h), anemia, palidez, reticulocitose e hepatoespenomegalia.

**Kernicterus:** Síndrome neurológica resultante do depósito de bilirrubina não conjugada nas células cerebrais, em especial nos gânglios basais, no globo pálido, no putamen e no núcleo caudado. Os lactentes imaturos ou doentes apresentam maior susceptibilidade ao kernicterus. Letargia, inapetência e perda do reflexo de Moro são sinais iniciais comuns.



**Policitemia:** Hematócrito central igual ou superior a 65%, o que pode levar a uma hiperviscosidade sanguínea.

**Bilirrubina Não Conjugada (Indireta):** Bilirrubina a ser conjugada a uma glicuronida por um processo enzimático no fígado.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A icterícia fisiológica compreende, a princípio, uma hiperbilirrubinemia não conjugada, observada durante a primeira semana de vida em 60% de todos os recém-nascidos a termo e em 80% dos nascidos a pré-termo. A icterícia fisiológica é constatada pela exclusão das causas conhecidas de icterícia através da anamnese e achados clínicos e laboratoriais. Os recém-nascidos têm uma capacidade limitada de conjugar a bilirrubina e não podem excretar a bilirrubina não conjugada com facilidade. Em geral, a icterícia começa na face e depois avança para tórax, abdome e pés. **Os recém-nascidos a termo costumam ter pico de concentrações de bilirrubina de 5 a 6 mg/dL entre o segundo e o quarto dia de vida.**

**Os achados sugestivos de icterícia não fisiológica incluem (1) surgimento nas primeiras 24 a 36 horas de vida; (2) elevação de bilirrubina com uma taxa acima de 5 mg/dL/24 h; (3) bilirrubina acima de 12 mg/dL em um lactente a termo sem outros fatores de risco de icterícia fisiológica anteriormente listados; e (4) icterícia que persiste depois de 10 a 14 dias de vida.** As etiologias não fisiológicas são mais comuns na presença de história familiar de doença hemolítica ou no lactente que apresenta, além da icterícia, palidez, hepatomegalia, esplenomegalia, falha da fototerapia em reduzir a bilirrubina, vômitos, letargia, inapetência, excessiva perda de peso, apneia ou bradicardia. **As causas de icterícia não fisiológica incluem septicemia, atresia biliar, hepatite, galactosemia, hipotireoidismo, fibrose cística, anemia hemolítica congênita (p.ex., esferocitose, incompatibilidade Rh ou ABO) ou anemia hemolítica induzida por fármacos.**

**A icterícia que se apresenta nas primeiras 24 horas de vida requer atenção imediata; as causas englobam: eritroblastose fetal, hemorragia, sepse, doença de inclusão citomegálica, rubéola e toxoplasmose congênita.** A hiperbilirrubinemia não conjugada pode causar kernicterus, com sinais sutis e similares àqueles de sepse, asfixia, hipoglicemia e hemorragia intracraniana. A letargia e a inapetência são sinais iniciais comuns, seguidos de uma aparência gravemente doente, com angústia respiratória e redução dos reflexos tendinosos profundos.

**Cerca de 2% dos lactentes a termo, que se alimentam de leite materno, desenvolvem elevações significativas de bilirrubina não conjugada (icterícia por leite materno) após o sétimo dia de vida; podem ser observadas concentrações de até 30 mg/dL durante a segunda e a terceira semanas de vida.** Se a amamentação for mantida, os níveis diminuirão gradualmente. A substituição do leite materno por fórmula láctea durante 12 a 24 horas resulta na redução rápida do nível de bilirrubina; o leite materno poderá ser reiniciado a seguir, sem que haja piora da hiperbilirrubinemia. Os lactentes nascidos a termo, assintomáticos e de baixo risco, mas com icterícia, são monitorados pelos níveis séricos de bilirrubina. A hiperbilirrubinemia



significativa requer uma avaliação completa, incluindo aferição das concentrações de bilirrubina direta e indireta, do nível de hemoglobina, da contagem de reticulócitos, tipagem sanguínea, teste de Coombs (Coombs indireto detecta a presença de anticorpos anti-hemácias presentes no sangue; Coombs direto identifica os anticorpos na superfície das hemácias do lactente) e esfregaço do sangue periférico. As estimativas das concentrações séricas de bilirrubina com base apenas nos critérios clínicos não são confiáveis. As **aferições transcutâneas, não invasivas**, com emprego de reflectância espectral por múltiplos comprimentos de onda é uma alternativa para as medidas laboratoriais séricas.

**Fototerapia** costuma ser empregada para tratar a hiperbilirrubinemia não conjugada em lactentes. A criança é despida e colocada sob luz fluorescente, com os olhos vendados e manutenção do suporte hídrico. A fotoisomerização altera a estrutura da bilirrubina na pele, para uma forma excretável. Para os lactentes a termo sem evidência de hemólise, a fototerapia é iniciada com os seguintes níveis de bilirrubina: 16-18 mg/dL com 24 a 48 horas de vida; 16-18 mg/dL com 49 a 72 horas de vida; e igual ou acima de 20 mg/dL com 72 horas ou mais de vida.

**Exsanguíneo-transfusão** é necessária para um pequeno número de lactentes acometidos por icterícia, os quais não respondem aos métodos conservadores. Essa técnica consiste na troca lenta e sucessiva de pequenas frações do sangue do lactente via cateter por outras frações similares de sangue de doador compatível. Os riscos desse procedimento incluem embolia gasosa, desequilíbrio hídrico, arritmias, acidose, desconforto respiratório, desequilíbrio eletrolítico, anemia ou policitemia, instabilidade da pressão arterial, infecção e enterocolite necrosante.

## Questões de compreensão

- 19.1 Qual das opções a seguir reduz o risco de lesão neurológica em um recém-nascido acometido por icterícia?
- A. Acidose
  - B. Deslocamento da bilirrubina de seus sítios ligantes por fármacos como sulfisoxazole
  - C. Hipoalbuminemia
  - D. Seps
  - E. Ingestão materna de fenobarbital durante a gravidez
- 19.2 Você está prestes a retornar o telefonema da mãe de um lactente de oito dias de vida que continua a apresentar icterícia, notada pela primeira vez no segundo dia de vida. Você vai contar à mãe que os últimos níveis de bilirrubina total e direta do bebê foram de 12,5 e 0,9 mg/dL, respectivamente. Você observa o prontuário e constata que o bebê e a mãe têm sangue tipo-O, que o teste Coombs direto e indireto é negativo, que a contagem de reticulócitos é de 15% e que o esfregaço do sangue periférico é negativo para presença de células



- anormais. O bebê está se alimentando bem, recebendo fórmula láctea, eliminando fezes e urina normalmente e ganhando peso também de forma normal. Qual dos diagnósticos a seguir permanece no seu diagnóstico diferencial?
- A. Síndrome de Gilbert
  - B. Coagulação intravascular disseminada (CIVD)
  - C. Esferocitose
  - D. Policitemia
  - E. Isoimunização de grupo sanguíneo não diagnosticado
- 19.3 A hiperbilirrubinemia associada à síndrome de Crigler-Najjar tipo I é causada por:
- A. Aumento da produção de bilirrubina
  - B. Déficit na conjugação da bilirrubina
  - C. Absorção hepática deficiente da bilirrubina
  - D. Deficiência grave em uridina-difosfato-glicuronil-transferase
  - E. Deficiência em glicose-6-fosfato-desidrogenase
- 19.4 Lactente a termo com 30 horas de vida está com as faces e o tórax acometidos pela icterícia. Ele se alimenta bem de leite materno e seu exame clínico é normal. Seu nível de bilirrubina é de 15,5 mg/dL. Qual das opções a seguir é o curso de ação mais apropriado?
- A. Recomendação para cessar o aleitamento materno por 48 horas e suplementar com fórmula láctea
  - B. Iniciar a fototerapia
  - C. Esperar seis horas e refazer a dosagem do nível sérico da bilirrubina
  - D. Iniciar exsanguíneo-transfusão
  - E. Nenhuma ação é necessária

## RESPOSTAS

- 19.1 E. Administração de fenobarbital induz a glicuronil-transferase, reduzindo a icterícia neonatal. A sepse e a acidose aumentam o risco de lesão neurológica pelo aumento da permeabilidade da barreira hemato-encefálica para a bilirrubina. A hipoalbuminemia reduz a capacidade do lactente de transportar a bilirrubina não conjugada para o fígado, e de forma similar os fármacos que deslocam a bilirrubina da albumina elevam os níveis livres da bilirrubina não conjugada no soro.
- 19.2 A. A síndrome de Gilbert se apresentaria com um teste Coombs negativo, uma hemoglobina normal (ou baixa), uma contagem de reticulócitos normal (ou discretamente elevada) e uma hiperbilirrubinemia prolongada. A morfologia da hemácia seria anormal na CIVD, e a esferocitose e a policitemia se apresentariam com um nível de hemoglobina elevado (o nível relatado neste caso é normal para um recém-nascido) e a isoimunização de grupo sanguíneo se apresentaria com um teste Coombs positivo.



- 19.3 D. Embora todos os lactentes apresentem deficiência relativa de uridina-difosfato-glicuronil-transferase, aqueles portadores da síndrome de Crigler-Najjar tipo I têm deficiência grave, o que leva a níveis elevados de bilirrubina e à encefalopatia. O tratamento é a fototerapia. A encefalopatia é rara nos lactentes com a síndrome de Crigler-Najjar tipo II, em que os níveis de bilirrubina quase nunca excedem 20 mg/dL.
- 19.4 B. Embora a etiologia da hiperbilirrubinemia deva ser investigada, a fototerapia deverá ser iniciada.

### Pérolas clínicas

- A icterícia fisiológica, observada durante a primeira semana de vida, na maioria dos lactentes, resulta das elevadas taxas de produção de bilirrubina e de uma capacidade limitada de excreção. O diagnóstico é constatado pela exclusão das causas conhecidas de icterícia com base na história e nos achados clínicos e laboratoriais.
- A icterícia não conjugada é causada pela septicemia, atresia biliar, hepatite, galactosemia, hipotireoidismo, fibrose cística, anemia hemolítica congênita, anemia hemolítica induzida por fármacos ou anticorpos direcionados para a hemácia fetal.
- Níveis altos de bilirrubina não conjugada podem levar ao kernicterus, uma síndrome neurológica irreversível resultante do depósito de bilirrubina na célula cerebral, em especial nos gânglios basais, globo palido, putamen e núcleo caudal. Lactentes imaturos ou doentes estão no grupo de maior risco. Os sinais e os sintomas do kernicterus podem ser sutis e similares àqueles de sepse, asfixia, hipoglicemia e hemorragia intracraniana.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. *Pediatrics*. 2004;114:297-316.
- Cashore WJ. Neonatal hyperbilirubinemia. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:235-245.
- Piazza AJ, Stoll BJ, Kliegman RM. Jaundice and hyperbilirubinemia in the newborn. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:756-766.
- Stevenson DK, Madan A. Jaundice in the newborn. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:164-169.



# Caso 20

Um menino de 10 anos de idade com desconforto respiratório chega tarde da noite ao serviço de emergência (SE); ele apresenta uma história de 2 horas de taquipneia e queixa-se de dor no peito. A mãe fizera-lhe duas nebulizações, sem melhora. Ela conta que é a terceira vez em um mês que ele necessita comparecer ao SE por sintomas semelhantes. Seu exame físico inicial revela um paciente sem febre, com uma frequência respiratória de 60 movimentos por minuto e com uma frequência cardíaca de 120 batimentos/minuto (bpm). Você percebe que o pulso dele varia em amplitude com a respiração. A pressão arterial aferida está normal, mas o enchimento capilar está um pouco lento, entre 1 e 2 segundos. Ele está pálido, apresenta redução do nível de consciência, cianose perioral e está utilizando a musculatura torácica acessória para respirar. A ausculta torácica revelou apenas sibilos fracos.

- Quais são os passos iniciais na avaliação desse paciente?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 20

### Exacerbação de asma

**Resumo:** Um garoto de 10 anos de idade com múltiplos episódios de desconforto respiratório apresenta-se com taquipneia, cianose perioral, provável pulso paradoxal, utilizando a musculatura torácica acessória para respirar, sibilos fracos, enchimento capilar retardado e sonolência.

- **Passos iniciais:** O tratamento do desconforto respiratório do paciente é a preocupação imediata. As vias respiratórias são avaliadas primeiro, segue-se a avaliação da respiração e por fim a avaliação da condição circulatória (os “ABCs”). O tratamento inicial inclui administração de oxigênio, de um  $\beta$ -agonista por via inalatória e de uma dose de prednisona sistêmica. A administração intravenosa de líquidos e de medicamentos é indicada para pacientes com esse grau de desconforto. A determinação da gasometria arterial e a monitoração dos níveis de saturação de oxigênio ajudam a guiar as medidas terapêuticas adicionais.
- **Diagnóstico mais provável:** Exacerbação de Asma.
- **Próximo passo na avaliação:** Após a estabilização inicial, deverão ser obtidos: história médica e familiar pregressa (medicamentos, fatores precipitantes, frequência e gravidade dos episódios anteriores, hospitalizações ou internações na UTI anteriores) e revisão dos sistemas. O exame físico, o resultado da gasometria e a resposta aos tratamentos iniciais determinarão o tratamento subsequente.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Discutir o tratamento agudo da exacerbação de asma.
2. Classificar a severidade de uma exacerbação de asma.
3. Determinar a abordagem do tratamento crônico da asma e a prevenção de exacerbações.

### Considerações

A história de visitas ao SE dessa criança por desconforto respiratório e seus sintomas atuais apontam a asma como o diagnóstico mais provável; as condições menos prováveis são: fibrose cística, aspiração de corpo estranho e insuficiência cardíaca congestiva. As diretrizes sobre asma do National Institutes of Health, National Heart, Lung and Blood Institute (NHLBI) sugerem que a exacerbação da asma dessa criança é grave e exige tratamento intensivo imediato. **A redução de nível de**



consciência é uma preocupação importante, indicando insuficiência respiratória iminente e as condições da sua respiração e da sua circulação devem ser avaliadas com frequência durante sua permanência no SE. A escassez de sibilos resulta de uma obstrução grave das vias aéreas, causando uma redução significativa de fluxo de ar; é provável que os sibilos aumentem à medida que a terapia permita um maior fluxo de ar.

## ABORDAGEM À

## Exacerbação de asma

### DEFINIÇÕES

**Asma:** Diagnóstico estabelecido quando (1) sintomas episódicos de obstrução ao fluxo de ar estiverem presentes; (2) houver obstrução no fluxo de ar, pelo menos, parcialmente reversível e (3) diagnósticos alternativos forem excluídos.

**Exacerbação de Asma:** Caracterizada pela tríade de broncoconstricção, inflamação das vias aéreas e tampões mucosos.

**Pulso Paradoxal:** Quando a pressão do pulso varia de forma mais ampla com a respiração do que o normal. Uma variação maior do que 10 mmHg entre a inspiração e a expiração é sugestiva de uma doença obstrutiva das vias aéreas, tamponamento pericárdico ou pericardite constrictiva.

**Espirometria:** Exame da função pulmonar. Para pacientes com asma, esse exame demonstra reversibilidade e pode ser utilizado para determinar a resposta individual ao tratamento.

### ABORDAGEM CLÍNICA

A asma é responsável por três milhões de consultas/ano ao pediatra nos Estados Unidos. A idade média de início dos sintomas é de quatro anos, mas 20% das crianças desenvolvem os sintomas no primeiro ano de vida. **Atopia e história familiar** de asma são fatores de risco significativos para o seu desenvolvimento, bem como para infecções respiratórias no início da vida; 40 a 50% das crianças portadoras de bronquiolite por vírus sincicial respiratório (VSR) desenvolvem asma posteriormente. Mais da metade das crianças com asma têm seus sintomas resolvidos na idade de jovens adultos, mas muitos apresentam exames de função pulmonar anormais e tornam-se sintomáticos na idade adulta madura. Uma exposição intensa à poluição, a alergênicos ou à fumaça de cigarros torna a resolução menos provável. A tosse noturna crônica pode ser um indicativo de asma.

A inflamação das vias aéreas na asma é resultante da ativação dos mastócitos. Uma resposta imediata da imunoglobulina E (IgE) aos precipitadores ambientais ocorre entre 15 e 30 minutos e incluem vasodilatação, aumento da permeabilidade



vascular, constrição da musculatura lisa e secreção de muco. Os desencadeantes mais comuns são ácaros da poeira, escamação de pelos de animais, fumaça de cigarro, poluição, alterações climáticas, infecções do trato respiratório superior, certos fármacos (isto é, antagonistas  $\beta$ -adrenérgicos e alguns agentes anti-inflamatórios não esteroides) e exercícios (em especial quando realizados em ambiente frio). De duas a quatro horas após essa resposta aguda, inicia uma **reação de fase tardia**. **A reação tardia é caracterizada pela infiltração de células inflamatórias no parênquima das vias aéreas**; sendo responsável pela inflamação crônica presente na asma. A hiper-responsividade das vias aéreas pode persistir por semanas após a fase tardia.

O tratamento da asma envolve a identificação e a redução da exposição aos fatores precipitantes. Testes de alergia podem ser úteis em algumas situações. A farmacoterapia para os sintomas da asma em crianças segue as orientações da NHLBI (disponível, em inglês, em <http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/asthma/asthsumm.pdf>). Um adequado tratamento de longa duração depende do reforço junto ao paciente e seus familiares dos objetivos da terapia. Avaliação objetiva repetida das funções pulmonares é obtida com a espirometria realizada no serviço de saúde e com as medidas do pico do fluxo expiratório obtidas em casa.

A farmacoterapia para a asma inclui **agonistas  $\beta$ -adrenérgicos, anticolinérgicos, agentes anti-inflamatórios e agentes modificadores do leucotrieno**. As diretrizes do NHLBI fornecem uma abordagem em estágios para a administração desses medicamentos.

**Agonistas  $\beta$ -adrenérgicos (isto é, albuterol) reverterem com rapidez a broncoconstrição via  $\beta_2$ -receptores nas células da musculatura lisa brônquica; eles não inibem a reação de fase tardia de forma significativa**. Esses agentes também podem ser utilizados imediatamente antes dos exercícios físicos ou da exposição a alergênicos, para reduzir a resposta aguda. A toxicidade inclui taquicardia e tremor muscular. Níveis mais elevados do fármaco são liberados para os pulmões, e a toxicidade é diminuída quando esses medicamentos são administrados via inalatória (nebulizadores ou inaladores), em comparação com a via oral. Os inaladores são dotados de um dispositivo de reservatório (“espaçador”) empregado para maximizar a liberação do medicamento aos pulmões. Os pacientes não devem confiar apenas na utilização dos inalantes de ação rápida nos casos de asma aguda grave, pois essa prática está associada ao óbito.

**Anticolinérgicos** podem ser úteis no **tratamento agudo** da exacerbação de asma, mas são de **pouco valor na terapia crônica**; eles atuam por inibição do reflexo vagal nos músculos lisos.

**Cromolin e nedocromil**, medicamentos anti-inflamatórios que atuam pela redução da resposta imune à exposição ao alergênico, **são eficazes após 2 a 4 semanas de terapia**; eles são efetivos em apenas 75% dos pacientes. Para alguns pacientes, os **modificadores do leucotrieno** são medicamentos anti-inflamatórios seguros e eficazes no controle a longo prazo. Os **fármacos anti-inflamatórios disponíveis mais potentes são os corticosteroides**, que são de utilidade nas exacerbações agudas (prednisona e prednisolona oral ou intravenosa) e na terapia crônica (corticosteroides inalatórios).



## Questões de compreensão

- 20.1 Uma menina asmática de 12 anos de idade chega ao SE com taquipneia, retrações intercostais, cianose perioral e sibilância discreta. Você administra oxigênio, albuterol por nebulização e prednisona intravenosa. Na reavaliação, os sibilos aumentaram em todos os campos auscultatórios e a coloração da criança melhorou. Qual das opções a seguir é a explicação adequada para esses achados?
- A. A garota não apresentava um ataque de asma
  - B. A garota não está respondendo ao albuterol e seus sintomas estão se agravando
  - C. A garota está respondendo ao albuterol e seus sintomas estão melhorando
  - D. A garota não recebeu albuterol suficiente
  - E. O albuterol, inadvertidamente, não foi incluído na nebulização que foi realizada apenas com soro fisiológico
- 20.2 Uma menina de dois anos de idade, antes saudável, apresentou-se com queixas de início de sibilância aguda. Sua mãe nega episódios anteriores de sibilância, além de história familiar de asma ou atopia. A mãe informou que deixara a menina brincando no quarto do irmão mais velho e que, cerca de 20 minutos depois, ela ouviu a filha tossindo e chiando. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Determinar com o quê a criança estava brincando e solicitar uma radiografia de tórax
  - B. Encaminhar a menina ao pneumologista
  - C. Prescrever antibióticos para uma provável pneumonia
  - D. Administrar uma injeção intramuscular de prednisona e enviar a menina para casa
  - E. Acusar a mãe de negligência com a saúde da criança, porque, com certeza, essa não é a primeira vez que a criança experimenta esses sintomas
- 20.3 Um menino bem desenvolvido de quatro meses de idade chega ao SE em uma noite fria de inverno com queixa de piora do desconforto respiratório e diminuição da alimentação oral. Seus pais relatam que ele estava bem até ontem, quando desenvolveu os sintomas respiratórios descritos e uma febre baixa. No exame físico da criança, você percebe palidez e cianose perioral, frequência respiratória de 65 mpn e sibilos por todo o tórax. A gasometria mostrou pH de 7,15, PCO<sub>2</sub> de 65 mmHg e bicarbonato sérico de 20 mmol/L. Qual das explicações a seguir melhor corresponde à condição apresentada pela criança?
- A. É provável que a criança apresente bronquiolite e esteja em risco para insuficiência respiratória
  - B. É bem provável que a criança tenha bronquiolite e seus sintomas deverão resolver no serviço de emergência com duas ou mais administrações de albuterol



- C. A criança deverá ser submetida a uma endoscopia, uma vez que você suspeita de fístula traqueoesofágica
  - D. É provável que a criança apresente refluxo gastroesofágico e tenha apresentado uma aspiração
  - E. Provavelmente a criança tem acidose metabólica devido a sepse bacteriana
- 20.4 Um adolescente de 15 anos de idade usou seu inalador de albuterol logo após ter aparado a grama, devido a uma leve sensação de “opressão” no peito. Depois, retornou mais cedo para casa de um jantar na casa de amigos, quando subitamente apresentou sibilância, tosse e dor no peito. Qual das opções a seguir melhor explica essas circunstâncias?
- A. É provável que ele tenha aspirado um fragmento de grama
  - B. O frasco do seu inalador de albuterol deve estar vazio
  - C. Seu inalador de albuterol deve estar vencido
  - D. Ele está apresentando uma reação de fase tardia
  - E. Ele deve ter sido exposto a um novo alergênico ainda mais irritante do que a grama

## RESPOSTAS

- 20.1 C. Essa criança apresentou-se com um desconforto respiratório grave. A melhora na sua cor indica reversibilidade dos sintomas, confirmando o diagnóstico de asma. O aumento na sibilância auscultada após o tratamento com albuterol deve-se ao fato de as áreas do pulmão, que antes estavam obstruídas, agora estarem abertas, permitindo um fluxo de ar adicional. Examinadores menos experientes podem interpretar mal a falta de fluxo de ar como pulmão “limpo”, adiando o tratamento médico apropriado.
- 20.2 A. Uma criança pequena, em geral entre quatro meses e três anos de idade, costuma colocar objetos na boca e está propensa a aspirar um corpo estranho. No final, poderá ser necessário um pneumologista para a retirada do objeto, contudo esse não seria o primeiro passo.
- 20.3 A. O diagnóstico diferencial para um bebê com sibilância é extenso. Contudo, o rápido aparecimento de sintomas respiratórios em um lactente antes saudável, em especial associado à febre, é mais consistente com um diagnóstico de bronquiolite. O tratamento inicial para essa criança inclui oxigênio e nebulização com albuterol ou epinefrina. A gasometria deverá ser obtida imediatamente para qualquer paciente que apresente desconforto respiratório grave. A gasometria dessa criança indica uma acidose respiratória acentuada. É provável que ele também necessite de ventilação mecânica e monitoramento em uma unidade de terapia intensiva até que os sintomas melhorem. Os lactentes com sibilância causada por bronquiolite nem sem-



pre respondem aos  $\beta$ -agonistas. As radiografias torácicas típicas de lactentes com bronquiolite revelam pulmões hiperinsuflados com áreas de atelectasia. O vírus sincicial respiratório (VSR) e a influenza A são causas comuns de bronquiolite em lactentes durante o inverno, mas várias outras causas também são possíveis. Uma história cuidadosa deverá ser obtida para excluir causas menos comuns de sibilos na infância, como aspiração recorrente ou anomalia congênita.

- 20.4 D. A reação de fase tardia costuma ocorrer de 2 a 4 horas após o episódio inicial de sibilância. Ela é causada pelo acúmulo de células inflamatórias nas vias respiratórias.

### Pérolas clínicas

- A prevalência da asma nos países ocidentais tem crescido de forma constante, tornando a asma o diagnóstico mais frequente nas admissões de crianças na maioria dos hospitais urbanos.
- Atopia e história familiar de asma são fatores de risco para o desenvolvimento de asma; a exposição a poluentes, incluindo fumaça de cigarros, tornam a resolução menos provável.
- A reação de fase tardia tem início 2 a 4 horas após a exposição ao alergênico, sendo responsável pela inflamação crônica observada na asma.
- O tratamento agudo e de longa duração da asma é orientado pelas recomendações contidas nas diretrizes do National Heart, Lung and Blood Institute.

## REFERÊNCIAS

- Eggleston PA. Asthma. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2404-2410.
- Lie AH, Covar RA, Spahn JD, Leung DYM. Childhood asthma. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:953-970.
- National Heart, Lung and Blood Institute. National Asthma Education and Prevention Program, Expert Panel Report 3: guidelines for the diagnosis and management of asthma, 2007. Available at: <http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/asthma/asthsumm.pdf>.
- Ross MH, Mjaanes CM, Lemanske R. Asthma. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1950-1964.
- Williams SG, Schmidt DK, Redd SC, Storms W. National asthma prevention program. Key clinical activities for quality asthma care. *MMWR Recomm Rep*. 2003; 52(RR-6):1-8.



# Caso 21

Os pais de um menino saudável de oito anos de idade estão preocupados por ele ser a criança mais baixa da sua classe. Suas curvas de crescimento, peso e altura constam na Figura 21-1 (ver adiante). Ele nasceu a termo, nunca apresentou problemas clínicos significativos e seu desenvolvimento está adequado. Exceto por ser mais baixo do que o esperado, seu exame está normal. A mensuração dos segmentos superior e inferior do seu corpo demonstrou uma proporção normal. Seu pai tem 1,95 m de altura; entrou na puberdade aos 13 anos de idade. Sua mãe tem 1,80 m de altura; seu primeiro ciclo menstrual ocorreu na idade de 14 anos.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame diagnóstico?
- Qual é a melhor terapia?







## RESPOSTAS PARA O CASO 21

## Deficiência em hormônio do crescimento

**Resumo:** Um garoto de oito anos de idade sem nenhuma história clínica significativa e um exame clínico normal apresenta retardo no crescimento.

**Diagnóstico mais provável:** Deficiência em hormônio do crescimento (HC).

**Melhor exame diagnóstico:** Os exames de rastreamento devem incluir hemograma completo e velocidade de hemossedimentação (VSG); eletrólitos e rastreamento bioquímico geral; EQU; provas de função da tireoide, fator-1 de crescimento do tipo insulina (IGF-1) e proteína-3 ligante do fator de crescimento do tipo insulina (IGF-BP3); radiografia para determinação da idade óssea e, para as meninas, possivelmente uma análise do cariótipo.

**Melhor terapia:** Reposição de HC injetável.

## ANÁLISE

## Objetivos

1. Compreender as causas comuns para retardo no crescimento infantil.
2. Definir as estratégias de avaliação para as várias formas de retardo do crescimento.
3. Enumerar as opções de tratamento para as causas comuns no retardo do crescimento infantil.

## Considerações

Esse paciente essencialmente parou de crescer (ou sua taxa de crescimento é menor do que a esperada). Ele não apresenta problemas clínicos e tem exame físico normal. Seus pais são altos e suas idades de desenvolvimento pubertal não foram atrasadas. Uma avaliação para determinar a razão dessa falha de crescimento é recomendada.

## ABORDAGEM À

## Deficiência em hormônio do crescimento

## DEFINIÇÕES

**Idade Óssea:** O desenvolvimento dos ossos na infância ocorre em uma sequência previsível. As radiografias do punho esquerdo das crianças com mais de dois anos de idade (ou do joelho naquelas com menos idade) são comparadas com os parâmetros



“normais” para determinar a idade óssea aparente comparada com a idade cronológica, fornecendo uma estimativa do crescimento remanescente potencial dos ossos.

**Retardo do Crescimento Constitucional:** Condição em que o crescimento da criança saudável é mais lento do que o esperado, mas os pais, um ou os dois, apresentaram um retardo no desenvolvimento pubertal e, na idade adulta, uma altura normal. Nesse caso, a “idade óssea” é igual à “idade para altura”.

**Baixa Estatura Hereditária:** Condição em que uma criança de baixa estatura nasceu de pais com baixa estatura, que apresentaram desenvolvimento pubertal na época normal.

**Idade Estatural:** Idade em que a estatura mensurada da criança está no percentil 50.

**Baixa Estatura Idiopática:** Condição em que o diagnóstico da causa da baixa estatura não pode ser estabelecido.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Muitos pais preocupam-se quando seus filhos são evidentemente mais baixos do que as outras crianças da mesma idade. Muitas condições podem resultar em baixa estatura; em geral, uma história social e de desenvolvimento (para identificar causas psicossociais para falha de crescimento), exame físico e exames seletivos de rastreamento ajudam a identificar a etiologia do problema.

No primeiro ano de vida, as crianças crescem em uma velocidade de cerca de 23 a 28 cm/ano. Essa taxa cai para quase 7,5 a 13 cm por ano nas crianças com idades entre um e três anos. Até a puberdade, elas crescem entre 4,5 e 7 cm por ano. Na puberdade, o crescimento acelera para ficar entre 8 e 9 cm por ano, para meninas, e entre 10 e 11 cm por ano, para meninos. Em torno dos 24 meses de idade, a maior parte das crianças ajusta-se a uma determinada faixa de percentil do crescimento, permanecendo nela até o fim da infância. Desvios significativos dessa expectativa devem alertar os clínicos para problemas de crescimento potenciais (ou seja, afasta-se de sua curva habitual).

Retardo no desenvolvimento constitucional é uma causa comum da baixa estatura. Essas crianças não possuem história ou exames anormais. Ao contrário das crianças com deficiência em HC, uma criança com retardo constitucional apresenta uma velocidade de crescimento normal. A história familiar é positiva para um ou os dois pais com retardo no desenvolvimento pubertal (“amadurecimento tardio”), contudo desenvolveram uma altura adulta normal. Uma criança baixa em uma família com uma história clássica de “amadurecimento tardio”, em geral, não requer avaliações laboratoriais ou radiológicas. Algumas vezes, a idade óssea é importante para assegurar ao paciente e aos familiares que ainda há muito crescimento ósseo a ser atingido e que uma altura normal será alcançada. Para algumas dessas crianças, injeções de testosterona acelerarão as alterações pubertais (que, no fim, acontecerão por si próprias, sem tratamento); uma consulta com um endocrinologista pediátrico pode ser de grande ajuda.

Em geral, uma criança filha de pais com baixa estatura será baixa (baixa estatura hereditária). A curva de crescimento exibe um desenvolvimento paralelo à linha de crescimento sobre ou abaixo do percentil 3 ou 5. Quase sempre os exames labora-



toriais e radiográficos não são necessários; uma **idade óssea igual à idade cronológica** indica nenhum crescimento “extra” potencial. Uma estimativa da altura final potencial da criança pode ser calculada utilizando a estatura dos pais. A estatura final de um garoto pode ser estimada da seguinte forma:  $(\text{Altura do pai em cm} + [\text{Altura da mãe em cm} + 13]) / 2$ . A estatura final de uma menina pode ser estimada da seguinte forma:  $(\text{Altura da mãe em cm} + [\text{Altura do pai em cm} - 13]) / 2$ . É importante que a família de uma criança com baixa estatura seja tranquilizada.

A **deficiência em hormônio do crescimento (HC)** ocorre em aproximadamente 1 em cada 4.000 crianças em idade escolar. Essas crianças apresentam uma **velocidade de crescimento lenta, em geral aumentando progressivamente a distância em relação à curva de crescimento normal** (em contraste com o retardo constitucional em que o crescimento costuma ser paralelo à curva de percentil 3 a 5). Ao exame físico, essas crianças costumam aparentar ser mais jovens do que a idade cronológica e com frequência parecem “cheinhas” (idade para peso > idade para altura). **A idade óssea está atrasada**, indicando um crescimento potencial de nivelamento com o tratamento. Os exames sorológicos de rastreamento do HC incluem IGF-1 ou somatomedina C e IGF-BP3. Muitas vezes, a confirmação do diagnóstico requer exames de estimulação do HC e a interpretação por um endocrinologista pediátrico. A terapia de reposição envolve injeções de HC recombinante várias vezes por semana até que a criança atinja a altura adulta plena.

Os **indícios de que a falha de crescimento pode ser causada por uma condição subjacente** ainda não mencionada incluem **inapetência, perda de peso; dor abdominal ou diarreia; febres inexplicadas; cefaleia ou vômitos; ganho de peso desproporcional ao aumento da estatura; ou achados dismórficos**. Os exames de rastreamento devem incluir hemograma (anemia), VSG (doenças inflamatórias crônicas), eletrólitos (acidose ou anormalidades renais), rastreamento bioquímico geral (hepatite, disfunções hepáticas), EQU (infecção, doença renal), estudos da função tireoide (hipotireoidismo), IGF-1 e IGF-BP3 (deficiência em HC), e, para meninas, possivelmente análise cromossômica (síndrome de Turner). Crianças com retardo de crescimento que não podem ser classificadas em outra categoria mais apropriada são consideradas como portadoras de baixa estatura idiopática.

## Questões de compreensão

- 21.1 Menino de oito anos de idade com baixa estatura. Ele passou a ganhar mais peso ao longo do último ano, tem pouca ou nenhuma energia, dorme mais do que o normal e reclama sentir muito frio. Sua curva de crescimento demonstra que ele caiu do percentil 50 para o percentil 5 para altura, mas para peso subiu para o percentil 90 em relação à altura. No exame físico, ele está obeso, a face imatura, cabelos finos e reflexos diminuídos. A conduta mais apropriada para essa criança é:



- A. Solicitar a titulação para o vírus de Epstein-Barr
  - B. Avaliar a função da tireoide
  - C. Assegurar à mãe que a criança apresenta um desenvolvimento pré-pubertal normal
  - D. Determinar a idade óssea
  - E. Solicitar um nível de somatomedina C
- 21.2 Um rapaz de 16 anos de idade queixa-se de ser o mais baixo da sua classe. Ele apresenta uma história patológica pregressa normal e, apesar de sempre ter sido um pouco mais baixo do que o esperado para sua idade, de fato, ele notou que ficou bem para trás em relação ao crescimento dos colegas da mesma idade desde os últimos dois anos. Ele está no estágio 3 da escala de Tanner e no percentil 5 da estatura. Seu pai iniciou a puberdade aos 16 anos e completou seu crescimento aos 19 anos de idade; ele tem 1,88 m de altura. Sua mãe iniciou o desenvolvimento pubertal aos 10 anos de idade e sua primeira menstruação ocorreu aos 13 anos; sua altura é 1,64 m. Das intervenções a seguir, indique a mais apropriada como medida isolada.
- A. Análise cromossômica
  - B. Estudo das funções hepáticas
  - C. Determinação da idade óssea
  - D. Mensuração da somatomedina C
  - E. Encaminhamento a um endocrinologista pediátrico
- 21.3 Uma jovem de 17 anos de idade e 1,47 m de altura. Seu pai tem 1,77 m e sua mãe 1,65 m de altura. Sua história médica pregressa é significativa para baixa estatura durante toda a vida e para cirurgia cardíaca no primeiro ano de vida. Ela ainda não apresentou a menarca. Qual das opções a seguir é a conduta mais apropriada?
- A. Análise cromossômica
  - B. Encaminhamento a um endocrinologista pediátrico
  - C. Avaliação dos níveis séricos de testosterona
  - D. Provas de função da tireoide
  - E. Ultrassonografia do abdome
- 21.4 Você atende um jovem de 14 anos de idade em um centro de detenção juvenil, onde ele está vivendo atualmente devido ao incêndio culposo de um prédio abandonado. Ele é alto, magro, está abaixo do peso e aparenta possuir pernas especialmente longas. Seus testículos são pequenos para sua idade e seu pênis também parece ser pequeno. Sua mãe relata que no início ele tinha dificuldades para ler, na escrita e na matemática, mas agora apresenta dificuldades em todas as matérias escolares. Qual das opções a seguir é o exame diagnóstico mais adequado para identificar o problema dele?
- A. Análise cromossômica
  - B. Encaminhamento a um endocrinologista pediátrico
  - C. Avaliação dos níveis séricos de testosterona
  - D. Provas de função da tireoide
  - E. Ultrassonografia do abdome



## RESPOSTAS

- 21.1 **B.** Essa criança apresenta os sintomas clássicos de hipotireoidismo adquirido. A idade óssea deve estar retardada, mas provas de função da tireoide são necessárias para a realização do diagnóstico. Uma terapia de reposição do hormônio da tireoide deverá resolver esses sintomas e o crescimento recomeçará normalmente.
- 21.2 **C.** Esse rapaz aparenta retardo de crescimento constitucional, similar ao do seu pai. A idade óssea deve estar retardada, indicando um crescimento potencial. No final, ele entrará na puberdade, mas as implicações psicossociais de permanecer mais baixo e de aparentar ser mais imaturo que seus colegas tornam o tratamento necessário. Injeções mensais de testosterona “acelerarão o início” do seu processo pubertal sem alterar o crescimento final potencial; um endocrinologista pediátrico deverá ser consultado.
- 21.3 **A.** É provável que a análise cromossômica indique síndrome de Turner (ST) nessa jovem com pais de altura normal. A cirurgia deve ter sido para coarctação da aorta. Características comuns da ST incluem fenótipo feminino, baixa estatura, infantilismo sexual, gônadas em fita, tórax largo, linha posterior de implantação dos cabelos baixa (na nuca), pescoço alado, linfedema congênito nas mãos e nos pés. Algumas crianças com ST beneficiam-se da terapia com o HC.
- 21.4 **A.** Rapazes com a síndrome de Klinefelter são altos para a idade cronológica; apresentam hipogonadismo e a palpação revela testículos de consistência firme e fibrótica. O exame físico pode revelar corpo com hábito corporal eunucoide e proporção do segmento superior do corpo reduzida em relação ao segmento inferior (segmento inferior mais longo). O diagnóstico é estabelecido pela cariotipagem.

### Pérolas clínicas

- Retardo de crescimento constitucional é a condição em que uma criança sadia sob os demais aspectos é mais baixa do que o esperado, e um dos pais ou os dois demonstraram retardo no desenvolvimento pubertal (“amadurecimento tardio”), mas desenvolveram uma altura adulta normal. Crescimento paralelo ao percentil 3 ou 5 da curva de crescimento; idade óssea retardada.
- Baixa estatura hereditária é a condição em que uma criança baixa filha de pais de baixa estatura, mas que apresentaram desenvolvimento pubertal no tempo correto. Crescimento paralelo ao percentil 3 ou 5 da curva de crescimento; idade óssea normal.
- Baixa estatura idiopática inclui crianças com baixa estatura cuja causa exata não pode ser determinada.
- Deficiência em hormônio do crescimento (HC) é a condição em que uma secreção inadequada do HC resulta em falha de crescimento, idade óssea retardada e retomada do crescimento adequado com reposição do HC.



## REFERÊNCIAS

- Moshang T, Grimberg A. Neuroendocrine disorders. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2097-2103.
- Parks JS, Felner EI. Hypopituitarism. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2293-2299.
- Plotnick LP, Miller RS. Growth, growth hormone, and pituitary disorders. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2084-2092.
- Rapaport R. Hypergonadotropic hypogonadism in the male (primary hypogonadism). In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2379-2382.
- Reiter EO, D'Ercole AJ. Disorders of the anterior pituitary gland, hypothalamus, and growth. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2011-2025.



## Caso 22

Menino nascido com 36 semanas de gestação, pesando 2.800 kg, via parto vaginal, mãe com 19 anos de idade. O parto ocorreu 19 horas após a ruptura das membranas. A gravidez da mãe não apresentou complicações, mas seus registros do pré-natal não estavam disponíveis no momento do parto. Com seis horas de vida, a criança estava “ofegante” e recusando o peito materno. Sua frequência respiratória era de 60 movimentos/minuto, apresentando “gemidos”. Sua temperatura era de 35,8°C e a pressão arterial mais baixa que o normal. Enquanto dirigia para o local, você solicitou à enfermeira que obtivesse um hemograma completo. Ao chegar, você confirma que o bebê apresenta desconforto respiratório e que sua perfusão é inadequada. O hemograma demonstrou uma contagem de leucócitos de 2.500 células/mm<sup>3</sup> com 80% de bastonados. Sua radiografia de tórax está na Figura 22-1.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é a melhor terapia?



**Figura 22-1** Radiografia de tórax de um lactente.



## RESPOSTAS PARA O CASO 22

### Infecção por estreptococos do Grupo B

**Resumo:** Um menino de 2.800 kg, nascido de parto vaginal com 36 semanas de gestação, apresenta recusa alimentar, taquipneia, hipotermia e má perfusão com seis horas de vida.

**Diagnóstico mais provável:** Infecção por estreptococos do grupo B (GBS).

**Melhor terapia:** Antibiótico intravenoso (IV) (após avaliação dos ABCs da reanimação neonatal).

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Identificar as apresentações comuns da sepse neonatal.
2. Compreender os fatores maternos de risco para infecção neonatal por GBS.
3. Enumerar a variedade de organismos responsáveis por infecções neonatais.
4. Discutir as opções de tratamento para as infecções neonatais comuns.

### Considerações

O rápido estabelecimento dos sintomas, a leucopenia com desvio à esquerda e os achados no raio X de tórax são típicos de pneumonia por GBS. Nesse ponto, o tratamento incluiria a aplicação rápida do ABC das manobras de ressuscitação (manter as vias aéreas abertas, controlar a respiração e assegurar a circulação adequada), seguida da rápida instituição de antibióticos apropriados, logo que as coletas para as culturas fossem realizadas. Apesar dessas medidas, o índice de mortalidade por esse tipo de infecção é alto.

## ABORDAGEM À

### Infecção por estreptococos do Grupo B

## DEFINIÇÕES

**Sepse de Início Precoce:** É a sepse neonatal ocorrendo nos primeiros seis dias de vida. A maior parte das infecções (cerca de 85%) ocorre nas primeiras 24 horas de vida, 5% em aproximadamente 48 horas e o restante ao longo dos próximos 4 dias. Em geral, a origem da infecção é a aquisição de micro-organismos do trato genituri-nário materno.



**Colonização por Estreptococos do Grupo B (GBS):** Infecção por GBS limitada à membrana da mucosa em indivíduos adultos saudáveis; o trato gastrointestinal (GI) é o reservatório mais comum de colonização.

**Sepse de Início Tardio:** É a seps neonatal ocorrendo entre 7 e 90 dias de vida. Em geral, a origem da infecção está no ambiente onde a criança habita.

**Profilaxia Antibiótica Intraparto:** Penicilina ou ampicilina intravenosa ou administrada durante o trabalho de parto para prevenção de doenças por GBS no recém-nascido.

## ABORDAGEM CLÍNICA

### Sinais e sintomas de seps

Os sinais e sintomas de seps neonatal podem ser sutis e inespecíficos, em geral sobrepostos aos achados de outras condições, como a síndrome do desconforto respiratório, os distúrbios metabólicos, a hemorragia intracraniana e o trauma durante o parto. Instabilidade térmica, taquipneia, hipotensão e bradicardia são achados comuns tanto na seps quanto na meningite. **O choque séptico se manifesta com palidez e enchimento capilar deficiente.** Os achados neurológicos de nível baixo de consciência, coma, convulsões, fontanela anterior abaulada, sinais focais relacionados aos pares cranianos e rigidez da nuca são raros, mas quando presentes são indícios de meninge, uma condição mais comumente observada na doença de início tardio. Os achados do exame físico encontrados com mais frequência com a pneumonia (em geral encontrados na doença de início precoce) incluem taquipneia, gemência, batimentos de asas do nariz, retração muscular (costal ou subesternal), diminuição do murmúrio vesicular e cianose.

### Avaliação da criança potencialmente séptica

Alguns achados laboratoriais na seps neonatal podem ser inespecíficos, incluindo hipoglicemia, acidose metabólica e icterícia. Em geral, o hemograma é utilizado para auxiliar na determinação da terapia, apesar de a sensibilidade e a especificidade desse exame serem baixas. Evidências de infecção no hemograma incluem:

- Contagem de leucócitos acentuadamente alta ou baixa.
- Aumento da contagem dos neutrófilos.
- Aumento da proporção de neutrófilos imaturos para total de leucócitos (I/T).
- Trombocitopenia com contagem de plaquetas menor do que  $100.000/\text{mm}^3$ .

A proteína C-reativa (marcador de fase aguda, elevada em processo inflamatório ou infeccioso agudo) pode estar elevada em lactentes sépticos; alguns médicos utilizam esse marcador como auxiliar na avaliação da seps neonatal.

**A hemocultura é crucial para pacientes com suspeita de seps.** Alguns médicos argumentam que a baixa incidência de meningite, em especial no estabelecimento precoce da doença, não justifica o exame do líquido como rotina; ao invés



disso, o exame deverá ser destinado para sepse confirmada (culturas positivas) ou presumida (pacientes tão doentes que um curso completo de antibiótico é administrado independente do resultado da cultura). A urocultura costuma ser incluída na avaliação de sepse de início tardio. Os achados radiológicos do tórax incluem padrões reticulogranulares segmentar, lobar ou difuso, este último sendo facilmente confundido com a síndrome do desconforto respiratório (ausência de surfactante).

## Patógenos

Os organismos que comumente causam início precoce de sepse são colonizados no trato geniturinário materno e adquiridos de forma transplacentária, a partir de uma infecção ascendente ou quando da passagem do feto pelo canal do parto. **Organismos específicos incluem GBS, *Escherichia coli*, *Haemophilus influenzae* e *Listeria monocytogenes*.** O início tardio da doença ocorre quando o lactente se torna infectado pelos micro-organismos no ambiente pós-natal, por exemplo, pela pele, pelo trato respiratório, pela conjuntiva, pelo trato gastrintestinal e pelo coto umbilical. Para o lactente hospitalizado, as fontes de bactérias incluem cateteres vasculares e urinários ou contato com a equipe hospitalar. Os organismos frequentes vistos como agentes causais do início tardio da doença são: estafilococos coagulase-negativos, *Staphylococcus aureus*, *E. coli*, *Klebsiella* sp., *Pseudomonas* sp., *Enterobacter* sp., *Candida*, GBS, *Serratia* sp., *Acinetobacter* sp. e anaeróbios.

**O estreptococo do Grupo B é a causa mais comum da sepse neonatal desde o nascimento até o terceiro mês de vida.** Quase 80% dos casos ocorrem como uma **doença de início precoce** (septicemia, pneumonia e meningite) resultante da transmissão vertical da mãe para o feto durante o trabalho de parto e o nascimento. Os sinais respiratórios (apneia, gemência, taquipneia ou cianose) são os achados clínicos iniciais em mais de 80% dos neonatos independente do sítio envolvido, ao passo que a hipotensão é o achado inicial em 25% dos casos. Outros sinais são similares àqueles associados a outras infecções bacterianas anteriormente descritas.

É raro os neonatos com meningite por GBS apresentarem convulsões como sinal de apresentação, contudo, 50% desenvolvem convulsões dentro de 24 horas da infecção. A idade média do diagnóstico da infecção de início precoce por GBS é 13 horas de vida, que é mais precoce do que as outras infecções bacterianas mencionadas. História e achados clínicos sugestivos de doença de início precoce por GBS (ao invés de etiologia não infecciosa dos achados pulmonares) incluem bolsa rota prolongada, apneia, hipotensão nas primeiras 24 horas de vida, índice de Apgar menor que 5 no primeiro minuto e uma progressão rápida da doença pulmonar.

**Os fatores associados ao aumento do risco para doença de início precoce por GBS são: ruptura de membranas por um período superior a 18 horas antes do parto, corioamnionite ou temperatura materna intraparto superior a 38°C, filho anterior com infecção por GBS, mãe com menos de 20 anos de idade e baixo peso ao nascer ou prematuridade (<37 semanas de gestação).** A mortalidade como resultado de doença por GBS é de 10%. As sequelas neurológicas mais importantes



(amaurose cortical, espasticidade e retardo mental global) ocorrem em 12 a 30% dos lactentes que sobrevivem à meningite.

A incidência da infecção de início precoce por GBS decresceu de 1,7 por 1.000 nativos, em 1993, para 0,6 por 1.000 nativos, em 1998. A redução é atribuída à disseminação do emprego das diretrizes para redução do risco de GBS. Essas diretrizes recomendam o **rastreamento para mulheres com 35 a 37 semanas de gestação e a administração profilática de antibiótico intraparto naquelas gestantes em que os fatores de risco ou as culturas de GBS são positivos no período da 35<sup>a</sup> a 37<sup>a</sup> semana de gestação**. Os lactentes nascidos com menos de 35 semanas de gestação ou nascidos de mães que receberam uma profilaxia intraparto inadequada, algumas vezes são submetidos a uma avaliação limitada que muitas vezes inclui um hemograma e uma hemocultura. A associação do uso precoce de antibióticos com o aumento do risco de infecções bacterianas graves de início tardio permanece em estudo.

## Tratamento

O tratamento de pacientes suspeitos de doença de início precoce inclui antibióticos direcionados aos patógenos comuns anteriormente mencionados, quase sempre consistindo em uma combinação de aminoglicosídeos IV (gentamicina e tobramicina) e penicilina (em geral ampicilina). Para os pacientes com doença de início tardio, a terapia costuma consistir em antibióticos resistentes à  $\beta$ -lactamase (como vancomicina) e cefalosporinas de segunda ou de terceira geração. Para doenças tanto de início precoce quanto tardio, a cobertura antibiótica é adaptada de acordo com o organismo identificado e com os testes de sensibilidade específica.

A antibioticoterapia deve ser contínua por ao menos 48 a 72 horas. Se as culturas forem negativas e o paciente estiver bem após esse tempo, em geral, os antibióticos são interrompidos. Para os **lactentes que apresentam sinais e sintomas convincentes de sepse, os antibióticos podem ser mantidos mesmo que os resultados culturais sejam negativos**. Para lactentes com culturas positivas, a terapia continua por 10 a 21 dias, dependendo do organismo e do sítio da infecção. Observar rigorosamente sinais de toxicidade por antibiótico é importante em todos os lactentes.

## Questões de compreensão

- 22.1 Criança nascida de parto domiciliar. Com dois dias de vida, ele apresenta pálpebras edemaciadas, tensas, conjuntiva avermelhada, secreção ocular abundante e purulenta e quemose. O diagnóstico mais provável é:
- A. Conjuntivite química
  - B. Conjuntivite por clamídia
  - C. Dacriocistite



- D. Oftalmia gonocócica
  - E. Oftalmia pneumocócica
- 22.2 Uma menina, nascida a termo, com 3.500 kg, por cesariana, desenvolveu uma frequência respiratória de 70 mpm e gemência uma hora após nascer. Ela apresenta bom tônus, boa cor e sucção forte. Qual das opções a seguir representa o diagnóstico mais provável?
- A. Intubação e sucção abaixo das cordas vocais
  - B. Administração de surfactante
  - C. Iniciação da antibioticoterapia
  - D. Estudo da deglutição e radiografias seriadas do GI superior
  - E. Observação pelo período de várias horas
- 22.3 Um lactente a termo nasceu de uma mãe de 23 anos de idade, diagnosticada HIV positiva. A mãe teve acompanhamento criterioso durante a gravidez e recebeu medicação antirretroviral nas semanas anteriores ao parto. A rotina do tratamento da criança sadia deverá incluir:
- A. Administração intravenosa de imunoglobulina no bebê para diminuir o risco de infecção perinatal por HIV
  - B. Admissão na unidade neonatal de tratamento intensivo para monitoramento cardiovascular rigoroso
  - C. Iniciar a administração de zidovudina no lactente
  - D. Radiografias de tórax para avaliar *Pneumocystis carinii*
  - E. Ensaio imunossorvente ligado à enzima (ELISA) para HIV do lactente para determinar se houve infecção congênita
- 22.4 Um bebê de 2.150 kg nasceu com 34 semanas de gestação. Sua mãe realizou o pré-natal no México e afirmou não ter tido problemas. Sua temperatura mais alta durante o trabalho de parto foi de 38,2°C. O líquido amniótico tinha uma aparência acastanhada. Ao nascimento, o lactente apresentou exantema pustular eritematoso difuso, palidez, recusa da alimentação, taquipneia e cianose. O hemograma completo indicou monocitose acentuada. Ele foi ao óbito quatro horas após o nascimento, em seguida ao início dos antibióticos. É provável que a criança tivesse:
- A. Sífilis congênita
  - B. Varicela congênita
  - C. Herpes disseminado
  - D. Doença por GBS
  - E. Listeriose

## RESPOSTAS

- 22.1 D. A época do aparecimento dos sintomas em um neonato com conjuntivite pode ser de grande auxílio. A conjuntivite química, que é autolimitada e manifesta-se de 6 a 12 horas após o nascimento, resulta da irritação causada



pela profilaxia com nitrato de prata ou com eritromicina usada nos olhos. A conjuntivite gonocócica, em geral, ocorre de dois a cinco dias após o nascimento, sendo a mais grave das infecções bacterianas; o tratamento tópico imediato e agressivo em conjunto com antibióticos sistêmicos pode prevenir complicações graves, como ulceração da córnea, perfuração e resultante cegueira. Os pais são tratados para doença gonocócica de forma a evitar a reinfecção na criança. A conjuntivite por clamídia costuma apresentar-se de cinco a 14 dias após o nascimento e, em geral, é tratada com eritromicina sistêmica (em parte para reduzir o risco do lactente de contrair pneumonia por clamídia entre dois e três meses de idade). O benefício do tratamento com eritromicina oral deve ser avaliado contra o aumento do risco de estenose hipertrófica do piloro, condição associada à administração de eritromicina oral em crianças. Ambos os pais da criança com conjuntivite por clamídia também devem ser tratados.

- 22.2 E. A taquipneia transitória do recém-nascido é a condição respiratória resultante da eliminação incompleta dos líquidos pulmonares fetais nos lactentes nascidos a termo. Sua ocorrência é mais provável em partos por cesariana, em geral desaparecendo dentro de 24 e 48 horas de vida. Nenhum tratamento é indicado, exceto se o lactente precisar de pequenas quantidades de oxigênio suplementar. Os antibióticos deverão ser prescritos para crianças com suspeita de pneumonia; elas não costumam apresentar uma sucção vigorosa, como apresentado na questão. A intubação e aspiração abaixo das cordas vocais aponta para aspiração de mecônio; a intubação seria apropriadamente realizada na sala de parto e não horas depois. A deglutição do bário e a série GI superior podem ser úteis na identificação de fístula traqueoesofágica. Surfactante exógeno é utilizado em lactentes prematuros com suspeita de deficiência em surfactante.
- 22.3 C. A transmissão do HIV ao lactente pela mãe decresceu em mais de 50% nos últimos 15 anos, provavelmente como resultado da administração de antirretroviral perinatal na mãe e do curso de zidovudina nos lactentes expostos. A transmissão transplacentária de anticorpos HIV maternos resultará em um exame ELISA positivo neonatal; este não é um exame proveitoso para determinar a infecção em neonatos. A imunoglobulina intravenosa não demonstra representar um papel na redução da transmissão perinatal. Os lactentes saudáveis nascidos de mães portadoras de HIV não requerem monitoramento especial nem radiografias de rotina.
- 22.4 E. *Listeria* é um bacilo gram-positivo isolado a partir do solo, cursos d'água, efluentes de esgotos, certos alimentos, ensilagem, lodo e abatedouros. A transmissão da doença por alimentos está relacionada a queijos úmidos/pastosos, leite integral e a 2% não pasteurizado, frango ou salsicha malcozida, vegetais crus e moluscos. Os neonatos adquirem o organismo de forma transplacentária ou por aspiração/ingestão no parto. A taxa de mortalidade da doença de início precoce é de 30%.



## Pérolas clínicas

- A sepse em neonatos pode se apresentar com achados inespecíficos de instabilidade térmica, taquipneia, recusa alimentar, bradicardia, hipotensão e hipoglicemia.
- A infecção neonatal de início precoce (ocorrendo nos seis primeiros dias de vida), em geral, é causada por organismos provenientes do sistema geniturinário materno, incluindo o *Streptococcus* do grupo B (GBS), *E. coli*, *H. influenzae* e *L. monocytogenes*. Pneumonia e sepse são apresentações comuns; GBS é a causa principal.
- A infecção neonatal de início tardio (ocorrendo entre sete e 90 dias de vida) costuma ser causada por organismos presentes no meio ambiente do lactente, incluindo estafilococos coagulase-negativos, *S. aureus*, *E. coli*, *Klebsiella* sp., *Pseudomonas* sp., *Enterobacter* sp., *Candida*, GBS, *Serratia* sp., *Acinetobacter* sp. e bactérias anaeróbias.
- O tratamento da infecção neonatal de início precoce inclui penicilina e aminoglicosídeos, ao passo que o tratamento da doença de início tardio consiste em antibióticos resistentes à  $\beta$ -lactamase (como vancomicina) e de cefalosporina de terceira geração.
- A incidência de infecção de início precoce por GBS está diminuindo, provavelmente devido à ampla implantação das diretrizes para redução do risco para GBS.

## REFERÊNCIAS

- Brady MT. Human immunodeficiency virus type 1 infection in infants and children. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1045-1053.
- Centers for Disease Control and Prevention. Prevention of perinatal group B streptococcal disease. Revised guidelines from CDC. *MMWR Recomm Rep* 2002;51(RR-11):1-22.
- Edwards MS. Group B streptococcal infections. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:999-1001.
- Gallagher PG, Baltimore RS. Sepsis neonatorum. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:482-492.
- Glasgow TS, Young PC, Wallin J, et al. Association of intrapartum antibiotic exposure and late-onset serious bacterial infections in infants. *Pediatrics*. 2005;116:696-702.
- Lachenauer CS, Wessels MR. Group B *Streptococcus*. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1145-1150.
- Moylett EH, Shearer WT. Pediatric human immunodeficiency virus infection. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:942-952.
- Olitsky SE, Hug D, Smith LP. Disorders of the conjunctiva. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2588-2591.



- Tong JT. Bacterial conjunctivitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2370-2373.
- Traboulsi EI. Ophthalmia neonatorum. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:811-812.
- Yogev R, Chadwick E. Acquired immunodeficiency syndrome (human immunodeficiency virus). In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1427-1443.







# Caso 23

Um menino com 3 meses de vida foi encontrado sem respiração no seu berço essa manhã. A ressuscitação cardiopulmonar foi iniciada por seus pais e continuada pelos paramédicos a caminho do hospital. Você continuou a tentativa de reanimar a criança no centro de emergência, mas declarou o óbito após 20 minutos de manobras de reanimação. Você reviu a história com a família e examinou a criança, mas não foi capaz de determinar a causa da morte.

- Como você trataria essa situação no serviço de emergência?
- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 23

### Síndrome de morte súbita do lactente

*Resumo:* Um menino de três meses de idade encontrado sem respiração por seus pais.

- **Primeiro passo:** Contar aos pais do menino que, apesar de todos terem feito o máximo, o menino viera a falecer. Perguntar aos pais se desejam chamar algum amigo, familiar, líder religioso ou pessoa para prestar-lhes auxílio. Providenciar para eles um local silencioso onde possam ficar a sós.
- **Diagnóstico mais provável:** Síndrome de morte súbita do lactente (SMSL) é o diagnóstico mais provável, assumindo que a história dos pais seja verdadeira. O infanticídio deve ser considerado, assim como a possibilidade de um distúrbio congênito ou metabólico subjacente.
- **Próximo passo:** Discutir com os pais o protocolo de rotina a ser seguido após uma morte infantil não esclarecida. Um legista fará a necrópsia e os investigadores policiais examinarão a casa dos pais em busca de indícios relacionados com a morte. Enfatize que essas medidas podem ajudar a família a aceitar a situação e revelar informações importantes para prevenir outras mortes no futuro, caso o casal venha a ter outros filhos.

## ANÁLISE

### Objetivo

1. Conhecer a definição de SMSL.
2. Reconhecer os fatores associados à SMSL.
3. Saber como aconselhar os pais sobre as medidas de redução de risco de SMSL.

### Considerações

A síndrome de morte súbita do lactente (SMSL) é um dos diagnósticos mais trágicos e frustrantes na medicina. Quando a família está no serviço de emergência, outras causas possíveis do óbito (p. ex., maus-tratos infantil ou distúrbios hereditários) não podem ser excluídas. Seu papel é permanecer objetivo em relação a essas outras possibilidades e, ainda assim, solidário ao luto dos pais. Como sempre, a documentação meticulosa da história e dos achados do exame físico é imperativa.



## ABORDAGEM À

## Síndrome de morte súbita do lactente

## DEFINIÇÕES

**Evento com Aparente Ameaça à Vida (ALTE – *Apparent Life-Threatening Event*):** Observações e eventos percebidos pela pessoa que cuida da criança como sendo ameaçadores à vida. Por definição, o evento é observado. Inúmeras condições podem ser responsáveis, incluindo causas cardíacas, respiratórias, do sistema nervoso central (SNC), metabólicas, infecciosas e gastrintestinais. Em aproximadamente 50% dos casos a causa não é determinada.

**Apneia:** Cessação da respiração por, no mínimo, 20 segundos, podendo ser acompanhada por bradicardia ou cianose. Episódios recorrentes de apneia relacionados à imaturidade podem ocorrer em lactentes prematuros, mas costumam se resolver em 37 semanas após a concepção.

**Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL):** Morte súbita de um lactente que não pode ser explicada com os resultados do exame de autópsia, da investigação do local do óbito e das informações da história.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A síndrome de morte súbita do lactente (SMSL) é a causa mais comum de óbito em lactentes entre uma semana e um ano de idade. A maior parte dos óbitos por SMSL ocorre entre um e cinco meses de idade, com um pico de incidência entre dois e quatro meses de idade; sendo **mais comum no inverno**. Essa síndrome é mais frequente entre **lactentes afro-americanos e filhos de índios norte-americanos**; sendo ainda incerto se estas últimas associações resultam de condições étnicas ou de outros fatores ambientais.

Nenhuma causa foi identificada para a SMSL. Estudos epidemiológicos sugerem os seguintes fatores de risco independentes para SMSL: **posição prona de dormir**, dormir em uma superfície macia, exposição pré ou pós-natal à fumaça do tabaco, superaquecimento, cuidados pré-natais tardios ou inexistentes, baixa idade materna, **prematuridade** e/ou baixo peso ao nascimento e **gênero masculino**. A incidência de SMSL caiu significativamente nos países onde campanhas públicas de educação objetivaram a limitação da posição prona de dormir. O uso de chupeta, que alguns acreditam auxiliar na manutenção do estímulo respiratório em lactentes, pode diminuir a incidência de óbitos por SMSL. A pesquisa do óbito não esperado em lactente inclui história clínica, exame *post mortem* e investigação do local do óbito. Em alguns lactentes, a necrópsia revela edema pulmonar discreto e petéquias intratorácicas disseminadas; esses achados são sugestivos, mas não diagnósticos, de SMSL.



Explicações causais da SMSL podem ser divididas em **condições congênitas e adquiridas**. **Condições congênitas** incluem **anomalias cardíacas** (arritmia, cardiopatia congênita), **distúrbios metabólicos** e **etiologias do SNC**. **Causas adquiridas** incluem **infecção** tanto por **trauma acidental** quanto por **intencional**. Lactentes que experimentaram ALTE podem apresentar risco de morte súbita. A avaliação de um ALTE é guiada pelo exame físico e pela história da criança. **Um relato de dificuldades de alimentação ou vômitos** leva a **considerações sobre estudos da deglutição**, ao passo que **posturas ou movimentos não usuais** levam à **solicitação de um eletroencefalograma**. O hemograma completo e os níveis séricos de bicarbonato, obtidos próximo ao momento do evento, podem auxiliar na evidência de uma etiologia infecciosa ou metabólica. O eletrocardiograma pode ser considerado na pesquisa de síndrome do QT longo ou outra anomalia cardíaca. A documentação do monitoramento cardiorrespiratório e da polissonografia pode ajudar em alguns casos.

No passado, lactentes com história de apneia eram considerados de risco para SMSL, mas estudos epidemiológicos mais recentes refutam essa hipótese. Irmãos de lactentes que morreram de SMSL são, por si só, relatados como de maior risco potencial para SMSL, mas o possível papel da suscetibilidade genética *versus* fatores ambientais e infanticídio não identificado, nesses casos, não está evidente.

---

## Questões de compreensão

---

- 23.1 Qual dos lactentes a seguir necessita de monitoramento cardiorrespiratório domiciliar?
- A. Um lactente saudável de três meses de idade, nascido a termo, cujo peso está no percentil 5 para a idade
  - B. Um lactente saudável, nascido de um período gestacional de 29 semanas, cujo peso está no percentil 50 para a idade
  - C. Um lactente de cinco meses de idade com uma história de crises recorrentes de sibilância
  - D. Um lactente prematuro com apneia e bradicardia recorrentes
  - E. Um lactente a termo, saudável, cujo irmão mais velho faleceu de SMSL
- 23.2 Uma gestante chega para uma consulta pré-natal. Qual das opções a seguir representa a instrução que deverá constar do seu aconselhamento como pediatra da família para reduzir os riscos de SMSL?
- A. Reduzir a exposição do lactente à fumaça do cigarro e sempre colocar a criança em decúbito dorsal para dormir
  - B. Manter sempre o bebê em posição prona, mesmo quando acordado
  - C. Administrar suplementos vitamínicos infantis
  - D. Esforçar-se para que o leite materno seja a fonte primária de alimentação da criança
  - E. Evitar o contato de criança com pessoas doentes



- 23.3 Qual das opções a seguir está correta em relação à SMSL?
- A. A maior parte das vítimas da SMSL é constituída por meninas
  - B. A incidência de SMSL é mais baixa entre os afro-americanos e os indígenas americanos
  - C. A monitoração domiciliar diminui o risco de SMSL
  - D. A maioria dos casos é atribuída a um defeito metabólico
  - E. A SMSL é a causa mais comum de óbito entre as idades de 7 a 365 dias
- 23.4 A pesquisa sobre a morte inesperada de uma criança inclui anamnese, autópsia e:
- A. Estudos de DNA
  - B. Gasometria arterial
  - C. Gasometria venosa
  - D. Investigação do local do óbito
  - E. Exame de fezes

## RESPOSTAS

- 23.1 D. Monitoração cardiorrespiratória domiciliar não demonstra diminuir a incidência de SMSL. Ela é recomendada para lactentes prematuros sintomáticos (p. ex., aqueles com apneia e bradicardia), mas pode ser interrompida com segurança em 43 semanas após a concepção, na maioria dos casos. A monitoração também pode ser recomendada para crianças com certas condições crônicas subjacentes, como doença pulmonar crônica. Não é recomendada para os lactentes das opções A, B e C. A ocorrência de suscetibilidade genética para a SMSL na mesma família é considerada muito rara.
- 23.2 A. Embora seus conselhos também possam incluir as opções C, D e E, estas medidas não demonstram reduzir o risco do lactente para SMSL.
- 23.3 E. A SMSL é a causa de óbito mais comum entre lactentes de uma semana a um ano de idade, afetando com mais frequência meninos afro-americanos e filhos de indígenas norte-americanos.
- 23.4 D. A investigação do local do óbito é crucial para descartar a ocorrência de trauma, quer intencional ou acidental.

### Pérolas clínicas

- A Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL) é um diagnóstico de exclusão estabelecido apenas depois de a história pós-natal, o exame de autópsia e a investigação do local do óbito não terem revelado outra explicação possível.
- A posição prona de dormir e a exposição à fumaça de cigarros são fatores de risco significativos para SMSL.
- Eventos Aparentes de Ameaça à Vida (ALTE) são eventos que ocorrem sob observação que podem ser causados por uma série de etiologias.
- Apneia da prematuridade não é um fator de risco para SMSL.



## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Sleep Position and Sudden Infant Death Syndrome. Changing concepts of sudden infant death syndrome: implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics*. 2000;105:650-656.
- Carroll JL, Loughlin GM. Sudden infant death syndrome. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:722-728.
- Committee on Fetus and Newborn. Apnea, sudden infant death syndrome, and home monitoring. *Pediatrics*. 2003;111:914-917.
- Hunt CE, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1736-1741.
- Mitchell EA, Blair PS, L'Hoir MP. Should pacifiers be recommended to prevent sudden infant death syndrome? *Pediatrics*. 2006;117:1755-1758.
- National Institutes of Health (NIH). Consensus development conference on infantile apnea and home monitoring. *Pediatrics*. 1987;79:292-299.
- Silvestri JM, Wesse-Mayer DE. Apnea and SIDS. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1935-1937.



## Caso 24

Um menino de 3 meses de idade apresentando desconforto respiratório é trazido ao serviço de emergência. É inverno, então você suspeita que os sons estertores ouvidos pela enfermeira na ausculta pulmonar, durante a triagem, sejam resultantes de infecção respiratória viral e aprova a administração de albuterol aerosol. Cerca de 20 minutos depois, a mãe informa uma história mais completa. Ela conta que o bebê começou a apresentar sibilância intermitente há quase quatro semanas e os episódios pioraram progressivamente. Você auscultou a criança e ouviu além dos sibilos um sopro holossistólico ao longo da borda esternal esquerda. A saturação do oxigênio obtida na triagem estava normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 24

### Comunicação interventricular

*Resumo:* Lactente de três meses de idade apresenta-se com desconforto respiratório, sibilância e um sopro holossistólico cardíaco suaves. Seus sintomas começaram há quatro semanas e vem piorando progressivamente.

- **Diagnóstico mais provável:** Comunicação interventricular (CIV).
- **Tratamento:** Tratamento clínico e, possivelmente, eventual fechamento cirúrgico.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer os sinais e os sintomas de apresentação da CIV.
2. Identificar os principais defeitos cardíacos congênitos acianóticos.
3. Familiarizar-se com a circulação fetal (Figura 24-1).

### Considerações

A suspeita é de defeito cardíaco acianótico para essa criança que apresenta um sopro cardíaco novo sem cianose. A redução da resistência vascular pulmonar, que ocorreu nas semanas seguintes ao nascimento, permite que o sangue flua da esquerda para a direita através da CIV, resultando em um sopro audível nos primeiros dois a seis meses de vida. Essa criança apresenta uma CIV grande o suficiente para causar uma insuficiência cardíaca congestiva. Diferente da causa de sibilos da maioria dos lactentes que se apresenta no serviço de emergência neste inverno, o desconforto respiratório dessa criança não é devido a uma infecção respiratória viral.

## ABORDAGEM AOS

### Defeitos cardíacos acianóticos

### DEFINIÇÕES

**Síndrome de Eisenmenger:** Hipertensão pulmonar (HP) resultando em desvio (*shunt*) do sangue da direita para a esquerda. Isso pode ocorrer com CIVs amplas, defeitos do septo atrioventricular (DSAV) e persistência do canal arterial (PCA).



**Shunt Esquerda-Direita:** Fluxo sanguíneo da circulação sistêmica para a circulação pulmonar através de uma conexão anômala, como o PCA. Essas lesões resultam em congestão pulmonar e em hipoperfusão sistêmica, que tipicamente não causam cianose.

**Pulsos Amplos:** Aumento na diferença entre as pressões sistólica e diastólica, resultando em um pulso arterial amplo. Muitas condições podem causar esse achado, inclusive febre, hipertireoidismo, anemia, fístulas arteriovenosas e PCA.

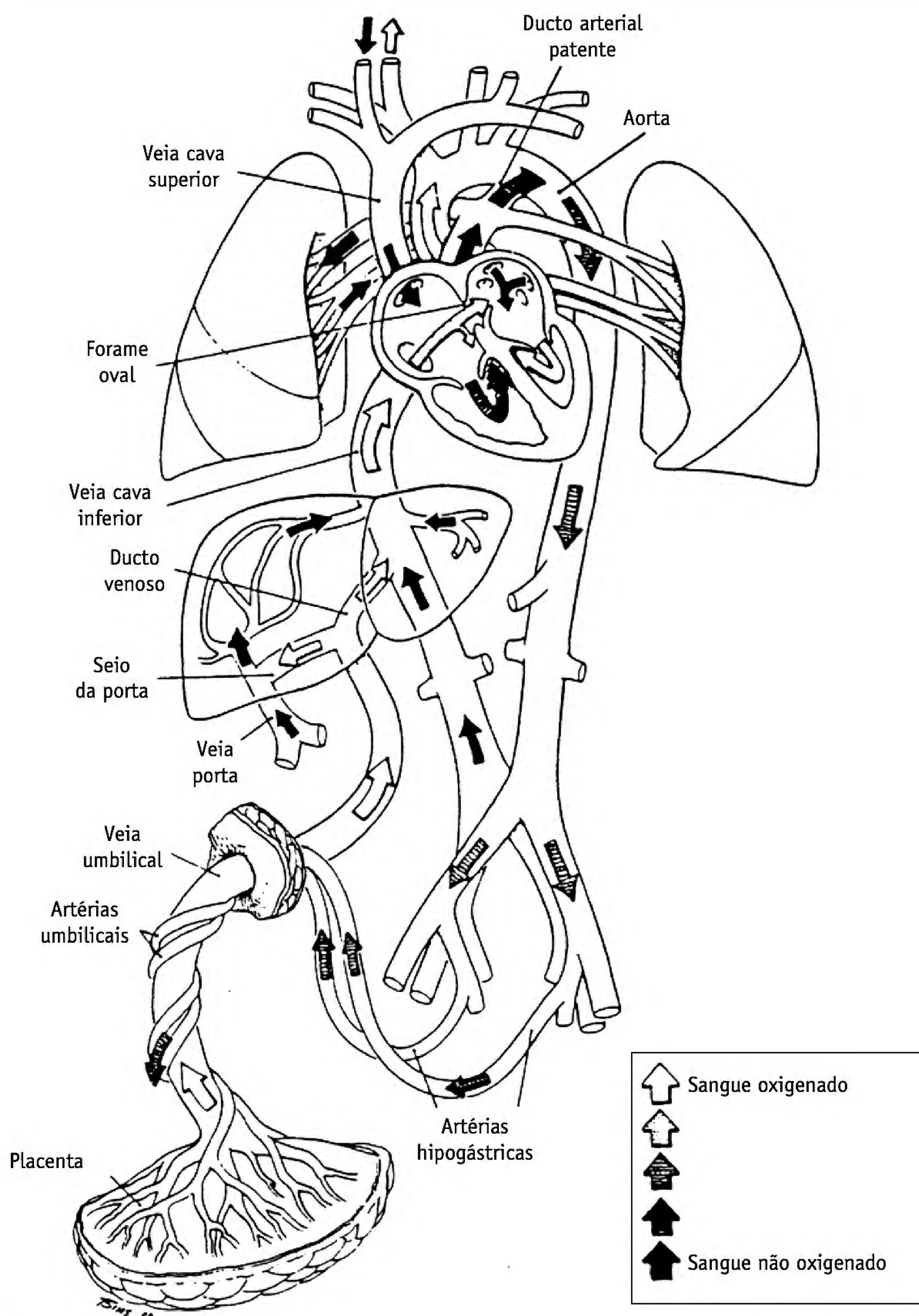
## ABORDAGEM CLÍNICA

Os defeitos cardíacos congênitos são primeiramente caracterizados quanto à presença de cianose. Depois, são classificados de acordo com os achados na radiografia de tórax em relação à circulação pulmonar aumentada, normal ou reduzida e, por último, de acordo com as forças ventriculares indicadas no eletrocardiograma. A maioria dos defeitos acianóticos resulta em uma sobrecarga volumétrica, em geral, da circulação sistêmica para a pulmonar (também chamada de *shunt* esquerda-direita). Se os defeitos que afetam a sobrecarga de volume não forem tratados poderão resultar no aumento da pressão vascular pulmonar, causando a reversão do fluxo sanguíneo através do defeito, com consequente cianose clínica. Outras formas de defeito acianóticos causam alterações na pressão; este grupo inclui estenose pulmonar e aórtica e coarctação da aorta.

A CIV é o defeito cardíaco mais comum em crianças, afetando de três a seis crianças em cada 1.000 nativos. A maioria das CIVs é perimembranosa. O tipo mais comum são as CIVs pequenas, com mínimo *shunt* esquerda-direita. Em geral, as crianças portadoras de CIVs pequenas são assintomáticas e um sopro holossistólico rude na borda esternal inferior esquerda é audível no exame físico. O sopro de uma CIV grande pode ser menos rude devido à ausência de um gradiente pressórico significativo através do defeito; os defeitos grandes são acompanhados de dispneia, dificuldades de alimentação, retardo de crescimento e transpiração profusa, podendo levar a infecções recorrentes e à insuficiência cardíaca. Crianças com CIVs grandes costumam ser acianóticas, mas podem apresentar cianose durante a alimentação ou o choro. A CIV pode não ser identificada nas primeiras semanas de vida devido às altas pressões do lado direito, mas tornam-se audíveis à medida que a resistência vascular pulmonar diminui e o *shunt* sanguíneo esquerda-direita aumenta através do defeito. Em crianças com CIV ampla com *shunt* significativo, a radiografia do tórax exhibe cardiomegalia e congestão vascular pulmonar e o eletrocardiograma (ECG) exhibe hipertrofia biventricular.

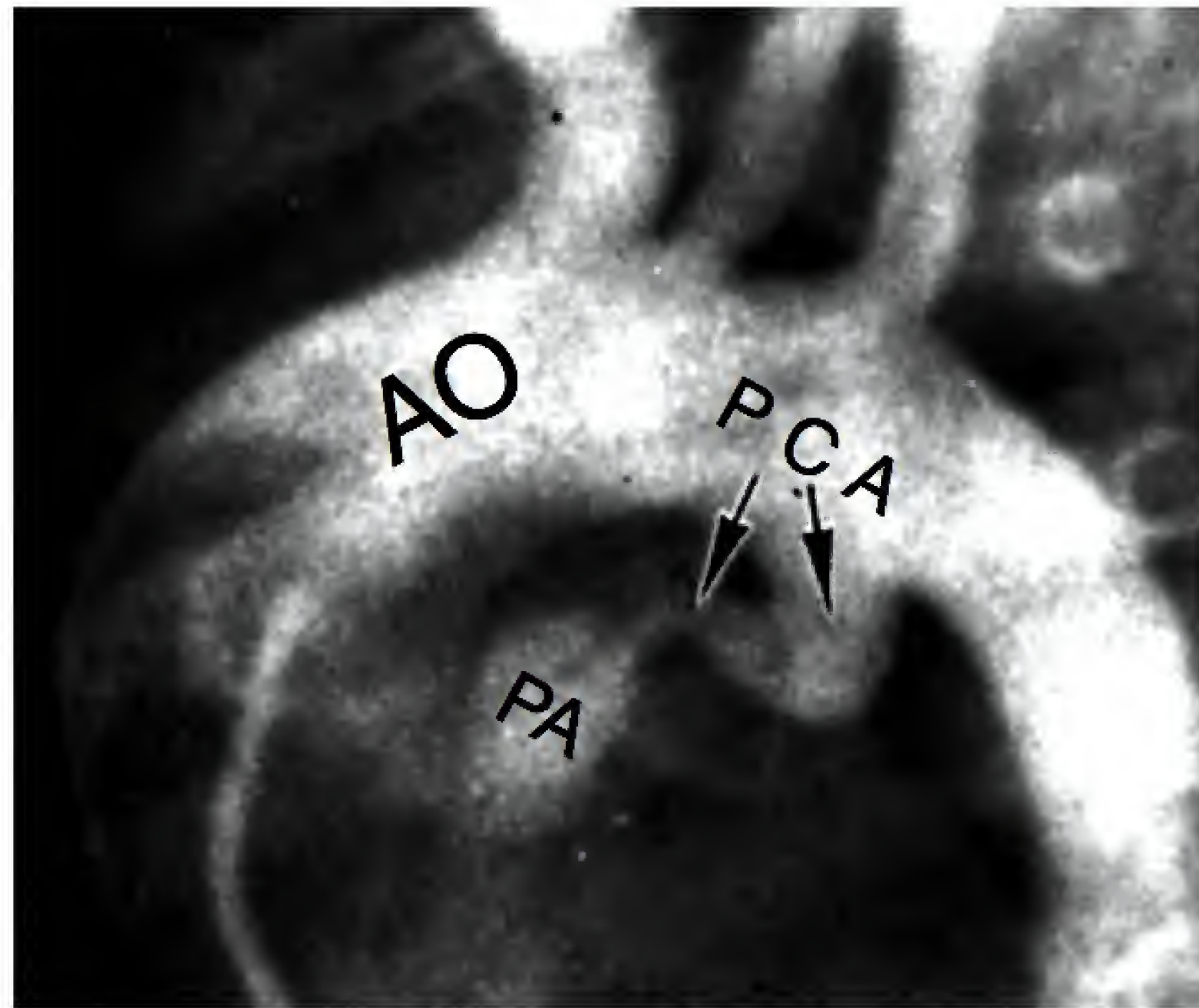
A maioria das CIVs pequenas fecha espontaneamente entre o 6º e o 12º mês de vida. O tratamento clínico é reservado aos lactentes sintomáticos com CIVs grandes. Os medicamentos incluem diuréticos (p. ex., furosemida, hidroclorotiazida) e agentes redutores da pós-carga (p. ex., inibidor da enzima conversora da angiotensina) e, algumas vezes, digoxina. Ao monitorar uma criança portadora de CIV grande não se deixe enganar pela diminuição da intensidade do sopro, pois isto pode ser indicador de doença vascular pulmonar ou de estenose infundibular pulmonar, ao invés de fechamento do defeito.





**Figura 24-1** Circulação fetal. (Reproduzida, com permissão, de Cunningham G, Leveno KL, Bloom SL. Williams Obstetrics. 22nd Ed. New York: McGraw-Hill; 2005.)





**Figura 24-2** Angiografia de um canal arterial patente (PCA) persistente. AO, aorta; PA, artéria pulmonar. (Reproduzida, com permissão, de Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill 2003:1819.)

A maioria das crianças portadoras de CIVs grandes desenvolve resistência vascular pulmonar anormal após um ano de idade, podendo ocorrer antes; as crianças com trissomia do 21 correm um risco especial de doença precoce. Crianças com *shunt* persistentemente grande, após um ano de idade, são encaminhadas para o fechamento cirúrgico, uma vez que um terço dessas crianças apresenta doença vascular pulmonar irreversível aos dois anos de idade (**síndrome de Eisenmenger**).

Outros defeitos cardíacos acianóticos congênitos incluem o PCA, comunicações interatriais (CIAs) e defeitos do septo atrioventricular. O PCA (***ductus arteriosus***) costuma ser visto em lactentes pré-termo, mas ele também ocorre em crianças não prematuras. No útero, o canal arterial desvia o sangue dos pulmões inativos, via artéria pulmonar, para a aorta descendente. Logo após o nascimento, a resistência pulmonar começa a diminuir e ocorre a vasoconstrição do ducto. O fechamento do ducto em lactentes a termo, em geral, ocorre de 10 a 15 horas após o nascimento e quase sempre leva dois dias. O fechamento é retardado nos latentes prematuros, talvez devido a uma resposta vasoconstritora deficiente na função de aumentar a tensão do oxigênio. A falha no fechamento do canal permite o desvio do sangue da circulação sistêmica para a pulmonar, resultando no estresse do miocárdio, na congestão vascular pulmonar e na dificuldade respiratória. **Em geral, um PCA pequeno não apresenta qualquer sintoma.** Um lactente com um PCA grande costuma apresentar um **sopro cardíaco sistólico ou contínuo em maquinaria**, um precórdio ativo e pulsos amplos. Às vezes, o PCA está associado a outro defeito cardíaco congênito, dificultando a sua identificação. Para pacientes com coarctação ou interrupção do arco aórtico, um PCA é vital para manter o fluxo sanguíneo para a circulação sistêmica. Da mesma forma, o PCA é essencial na presença de uma válvula



vula pulmonar obstruída, para direcionar o fluxo sanguíneo para os pulmões (Figura 24-2). Esses defeitos são denominados *ducto-dependentes*.

**Em geral, crianças com CIAs são assintomáticas** e são diagnosticadas acidentalmente nos exames físicos de rotina. **Defeitos grandes podem causar falha de crescimento e intolerância ao exercício discretas** que passam despercebidas, exceto quando em retrospectiva após o fechamento do defeito. Achados físicos incluem **desdobramento de segunda bulha, que não varia de acordo com a respiração** (“desdobramento fixo”) e um sopro sistólico na borda esternal esquerda superior e média causado por aumento de volume do fluxo sanguíneo oriundo do ventrículo direito para a artéria pulmonar normal; o sopro não é propriamente do sangue fluindo através da CIA. Pode estar presente um sopro diastólico na borda esternal inferior esquerda produzido pelo fluxo aumentado através da valva tricúspide. A radiografia de tórax revela aumento do átrio direito, ventrículo direito, artéria pulmonar e circulação pulmonar aumentada. O ECG mostra uma hipertrofia ventricular direita e, às vezes, desvio do eixo para a direita. **As CIAs em geral são bem toleradas durante a infância e podem conduzir a uma HP na vida adulta.** A endocardite infecciosa é rara, por isso a profilaxia de rotina não é recomendada. Um forame oval patente isolado não costuma ser clinicamente significativo e não é considerado como CIA.

**Defeito do septo atrioventricular (DSAV)** consiste em uma comunicação entre átrios e ventrículos e valvas atrioventriculares anormais. Esse defeito acianótico requer correção na infância para evitar insuficiência cardíaca e complicações associadas. Um sopro sistólico do fluxo pulmonar aumentado está presente e um sopro diastólico na borda esternal esquerda inferior é auscultado. A segunda bulha pode estar amplamente desdobrada. A radiografia de tórax e o ECG exibem cardiomegalia; a radiografia mostra também circulação pulmonar aumentada. Se não são tratadas, essas crianças desenvolvem **insuficiência cardíaca, retardo de crescimento e infecções pulmonares recorrentes na infância.** A HP pulmonar desenvolve-se, resultando em inversão do *shunt*, que passa a ser direita-esquerda, e cianose. **A correção cirúrgica deve ser realizada precocemente, ainda no lactente.**

---

## Questões de compreensão

---

- 24.1 Uma menina de dois meses de idade, com síndrome de Down, apresenta sopro cardíaco sistólico e diastólico e desdobramento de segunda bulha. A borda do fígado é palpável quatro centímetros abaixo da margem costal direita. Sua mãe relata que no início ela suava muito e, algumas vezes, ficava azulada ao redor da boca quando mamava, e parece alimentar-se menos do que anteriormente. Seu ECG mostra desvio de eixo do QRS para a esquerda, hemibloqueio anterior esquerdo e hipertrofia ventricular direita. Qual das seguintes opções representa o melhor diagnóstico?



- A. CIA
  - B. DSAV
  - C. PCA
  - D. Forame oval patente
  - E. CIV
- 24.2 Um menino de 29 semanas de vida, pesando 1 kg, é internado na unidade neonatal de cuidados intensivos, onde recebeu os cuidados de rotina. Ele passou bem até o quinto dia de vida, quando passou a apresentar frequência respiratória aumentada, retrações subcostais discretas e pulsos amplos, mas sem cianose ou necessidade de aumento de oxigênio. Um sopro contínuo é auscultado ao longo da borda esternal esquerda. A radiografia de tórax exhibe congestão vascular pulmonar. Qual das medicações a seguir aliviará seus sintomas?
- A. Albuterol
  - B. Epinefrina racêmica
  - C. Indometacina
  - D. Digoxina
  - E. Furosemida
- 24.3 Um menino de 12 meses com CIV estável, de tamanho moderado, apresenta-se ao dentista pediátrico para limpeza e tratamento de múltiplas cáries. Antes do procedimento, qual das opções a seguir é o medicamento que deverá ser ministrado?
- A. Acetaminofem
  - B. Amoxicilina
  - C. Digoxina
  - D. Ditropam
  - E. Nenhum dos acima
- 24.4 Um lactente antes saudável subitamente desenvolve desconforto respiratório no terceiro dia de vida. O eletrocardiograma revela coarctação da aorta. Qual das opções a seguir representa o tratamento mais apropriado para a imediata estabilização desse lactente?
- A. Digoxina
  - B. Furosemida
  - C. Albuterol
  - D. Epinefrina racêmica
  - E. Terapia com prostaglandina

## RESPOSTAS

- 24.1 B. O defeito do septo atrioventricular (DSAV) é comum entre crianças portadoras da síndrome de Down. Os sintomas dessa criança e os achados clínicos são mais consistentes com esse diagnóstico. Apesar de a CIV simples ser



comum nos pacientes portadores da síndrome de Down, os sopros cardíacos múltiplos e os achados do ECG tornam esta opção menos provável.

- 24.2 C. Um defeito cardíaco acianótico é a suspeita para essa criança que apresenta um novo sopro cardíaco sem aumento correspondente na necessidade de oxigênio. O sopro, não auscultado ao nascimento, torna-se evidente após a diminuição da resistência vascular pulmonar. Sua idade, história e achados físicos são consistentes com persistência do canal arterial (PCA). Indometacina ou fechamento cirúrgico são os tratamentos empregados nessa condição.
- 24.3 E. As diretrizes para o uso profilático de antibióticos são atualizadas constantemente pela American Heart Association. Entre os pacientes que hoje são recomendados para tratamento profilático com antibióticos estão os portadores de qualquer infecção cardíaca que possa resultar em uma altíssima incidência de resultados adversos: pacientes com história prévia de endocardite, com prótese valvular ou com material exógeno, com transplante cardíaco e com defeitos cardíacos cianóticos congênitos graves ou parcialmente corrigidos.
- 24.4 E. Os sintomas desse lactente começaram quando o canal arterial começou a fechar. Terapia com prostaglandina pode reverter esse processo rapidamente. Técnicas cirúrgicas ou de cateterismo intervencionista proporcionam a correção definitiva.

### Pérolas clínicas

- Defeitos cardíacos acianóticos são caracterizados pelo desvio do sangue da circulação sistêmica para a pulmonar (“*shunt* esquerda-direita”).
- O defeito cardíaco acianótico congênito mais comum é a CIV. O PCA, as CIAs e o DSAV são outros defeitos de *shunt* esquerda-direita.
- É possível o *shunt* esquerda-direita reverter sua direção (passando a ser direita-esquerda) e causar cianose, caso ocorra hipertensão pulmonar (síndrome de Eisenmenger).

## REFERÊNCIAS

- Bernstein D. Acyanotic congenital heart disease: The left-to-right shunt lesions. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1883-1906.
- Bernstein D. Evaluation of the infant or child with congenital heart disease. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1881-1883.
- Clyman RI. Patent ductus arteriosus in the preterm infant. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:135-137.



- Hoffman JIE. Left to right shunts. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1782-1795.
- Morriss MJH. Coarctation of the aorta. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1591-1595.
- Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. American Heart Association. Prevention of infective endocarditis. *Circulation*. 2007;116:1736-1754.







# Caso 25

Um lactente a termo, pesando 3.700 kg, nasceu de parto vaginal sem complicações. Alimentou-se no peito bem, urinou e eliminou o mecônio nas primeiras 12 horas de vida. Com 15 horas de vida, ele passa a recusar a alimentação e parece cianótico. Sua frequência respiratória era de 65 mpm, com um enchimento capilar de 3 segundos. Não apresenta sopro cardíaco audível, mas nota-se uma segunda bulha que é única e hiperfonética.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 25

### Transposição das grandes artérias

**Resumo:** Um lactente a termo de aparência saudável subitamente torna-se inapetente e desenvolve cianose, baixa perfusão periférica e taquipneia. O exame cardiológico revela uma segunda bulha única e hiperfonética e ausência de sopro.

**Diagnóstico mais provável:** Cardiopatia cianótica congênita (CCC), provavelmente transposição das grandes artérias (TGA).

**Melhor tratamento inicial:** Administração de prostaglandina  $E_1$  para manter a patência do ducto arterial.

## ANÁLISE

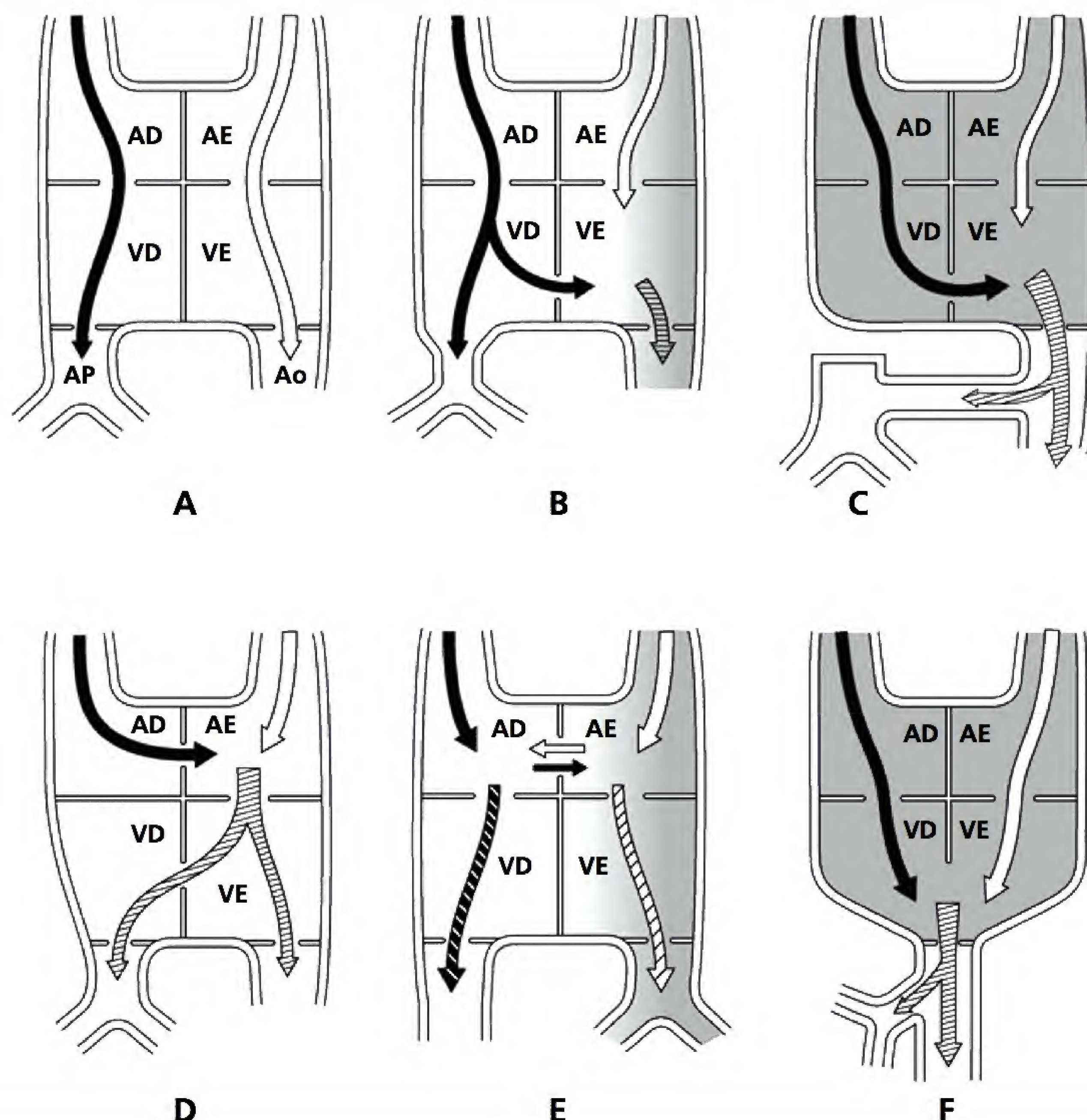
### Objetivos

1. Reconhecer os principais tipos de CCC cianóticas e suas apresentações clínicas mais comuns.
2. Entender como alguns tipos de CCC resultam em cianose, ao passo que outros não.
3. Compreender a necessidade de manter a patência do canal arterial em alguns tipos de CCC.

### Considerações

A criança apresenta sintomas consistentes com **CCC cianótica**, sendo provável o diagnóstico de **TGA**. Nesta condição, as origens cardíacas da aorta e da artéria pulmonar estão invertidas, criando dois circuitos paralelos de fluxo sanguíneo, ao invés do circuito em série normal (Figura 25-1). Esta situação é **incompatível com a vida**, a menos que exista uma conexão entre os circuitos sistêmico e pulmonar. Durante as primeiras horas de vida, o **canal arterial e o forame oval fornecem essa conexão**; os sintomas se desenvolvem quando essa conexão começa a fechar. Alguns pacientes portadores de TGA também apresentam comunicação interventricular (CIV) e podem manifestar os primeiros sinais de cardiopatia na fase de lactente, mais tardiamente do que os bebês sem CIV. O tratamento do recém-nascido nesse contexto consiste em ações imediatas para a **manutenção da patência do canal arterial**.





**Figura 25-1** Representação esquemática da circulação dos vários defeitos cardíacos: (A) Circulação normal; (B) Tetralogia de Fallot; (C) Atresia pulmonar; (D) Atresia tricúspide; (E) Transposição das grandes artérias; (F) *Truncus arteriosus*. As setas pretas indicam o sangue não oxigenado; as setas hachuradas indicam sangue misto; as setas brancas indicam sangue oxigenado. AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; AD, átrio direito; VD, ventrículo direito.

## ABORDAGEM À

## Cardiopatias cianóticas congênitas

### DEFINIÇÕES

**Cianose:** Coloração azulada da pele e das membranas mucosas causada pela presença de sangue dessaturado.



**Defeitos Canal-Dependentes:** Defeitos cardíacos incompatíveis com a vida na ausência de um canal arterial patente (PCA).

**Shunt Direita-Esquerda:** Fluxo anormal do sangue, do sistema pulmonar para a circulação sistêmica, através de um defeito cardíaco. Esses defeitos resultam em cianose.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Em geral, a CCC cianótica manifesta-se após o início do fechamento do PCA (ou seja, é uma lesão canal-dependente). A patência do canal arterial mantém uma conexão entre as circulações pulmonar e sistêmica; o fechamento costuma ocorrer no primeiro ou no segundo dia de vida nos lactentes a termo. No passado, o tratamento da CCC cianótica neonatal envolvia a correção cirúrgica emergencial nos lactentes com comprometimento severo. Hoje, a introdução da **prostaglandina E<sub>1</sub>**, uma **medicação administrada por via intravenosa para manter o canal arterial aberto**, permite a estabilização do lactente antes da correção mais definitiva.

A CCC cianótica é caracterizada pela **diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar**. O sangue insaturado que retorna ao coração vindo da circulação periférica é desviado para a circulação sistêmica, não passando pelos pulmões. Isso ocorre sempre que o fluxo sanguíneo do sistema pulmonar está comprometido, como na estenose da válvula pulmonar ou quando as origens da artéria pulmonar e da aorta estão invertidas (TGA).

A transposição das grandes artérias ocorre em quase 5% das crianças portadoras de cardiopatia congênita. A TGA costuma causar uma **aparência de hilo estreito com “coração ovoide” na radiografia de tórax** (Tabela 25-1), embora o raio X possa parecer normal nos primeiros dias de vida. O eletrocardiograma (ECG) exibe o padrão normal dominante do lado direito do neonato. O diagnóstico é confirmado pelo ecocardiograma.

O tratamento inicial da TGA (após administração de prostaglandina) envolve a **criação de uma comunicação através do septo atrial (“septostomia atrial”)** via cateterismo cardíaco, produzindo alívio imediato dos sintomas. Em geral, a cirurgia definitiva ocorre nas primeiras duas semanas de vida, e a estenose pós-operatória nos sítios de correção é uma complicação potencial a longo prazo.

A estenose da válvula pulmonar, outra CCC cianótica, é responsável por 20 a 30% das crianças com CCCs.\* A cianose e a intolerância aos exercícios, se existirem, são diretamente proporcionais ao grau da estenose. O exame cardiológico revelará um sopro sistólico na borda esternal superior esquerda, que irradia para o dorso, e um clique sistólico. O ECG é normal nos casos brandos, mas graus maiores de estenoses causam um desvio de eixo para a direita e uma hipertrofia ventricular direita. A valvuloplastia é realizada via cateterismo cardíaco. A estenose pulmonar pode ocorrer em associação a outras condições, como glicogenose e síndrome de Noonan.

---

\*N. de R.T. A estenose pulmonar causa cianose na vigência de *shunt* D-E através de outro defeito, como, por exemplo, CIV ou CIA.



TABELA 25-1 Achados radiológicos característicos das cardiopatias comuns

Anomalia cardíaca	Aparência radiológica
Tetralogia de Fallot	Coração em “Bota ou em Tamanco Holandês” e redução da circulação pulmonar
Atresia pulmonar (com septo ventricular intacto)	Circulação pulmonar diminuída
Atresia tricúspide (com os grandes vasos normalmente relacionados)	Circulação pulmonar diminuída
Anomalia de Epstein	O tamanho do coração pode ser de normal a volumoso com circulação normal ou aumentada
Transposição das grandes artérias	“Ovoide” (afilamento de estruturas mediastinais) com circulação pulmonar de normal a aumentada
<i>Truncus arteriosus</i>	Cardiomegalia e aumento da circulação pulmonar
Drenagem venosa pulmonar anômala total	“Boneco de Neve” ou “8” (sombra supracardíaca causada pela conexão anômala das veias pulmonares, drenagem da veia inominada e da veia cava superior esquerda persistente, e aumento da circulação pulmonar
Síndrome do coração esquerdo hipoplástico	Cardiomegalia e aumento da circulação pulmonar

Quando a estenose pulmonar ocorre em associação com uma CIV grande, o resultado é conhecido como Tetralogia de Fallot (T4F). Na T4F, o septo intraventricular é deslocado anteriormente, resultando na obstrução da via de saída do ventrículo direito e no deslocamento da aorta, que se sobrepõe ao ventrículo direito (cavalgamento aórtico). A hipertrofia do ventrículo direito se desenvolve como resultado das alterações hemodinâmicas causadas pelas outras anormalidades. O achado característico na radiografia de tórax é a aparência de **bota** (*coeur en sabot*, Tabela 25-1). Se a estenose pulmonar for discreta ao nascimento, os neonatos apresentarão uma cor normal (também conhecida por Fallot Rosa ou Acianótico), contudo, no início da infância a maioria das crianças se torna cianótica em decorrência da progressão da estenose. **Muitas crianças com T4F também apresentam exacerbações paroxísticas de cianose (“crises hiper-cianóticas”)** causadas pelo aumento súbito no *shunt* direita-esquerda. Essas crises podem ser precipitadas pela atividade ou pela agitação ou também ocorrer sem aparente fator precipitante.



Essas crianças podem assumir uma postura de cócoras, o que comprime os vasos sanguíneos periféricos, aumentando o fluxo sanguíneo pulmonar e a saturação de oxigênio no sistema arterial. Com o tratamento cirúrgico atual, 90% dos pacientes portadores de T4F sobrevivem até a idade adulta.

**A cianose é a marca registrada das crianças portadoras de anormalidades da válvula tricúspide, como atresia tricúspide ou anomalia de Ebstein.** Na atresia tricúspide, não existe conexão entre o átrio direito e o ventrículo direito, forçando o retorno venoso sistêmico a entrar no átrio esquerdo via forame oval ou via um defeito do septo atrial associado; também é comum a presença de CIA. A anomalia da válvula tricúspide de Ebstein costuma estar associada com a regurgitação valvar e quase sempre bloqueia a saída do fluxo ventricular por causa de um folheto anterior grande. Ambas as condições são “canal-dependentes” em neonatos e requerem correção cirúrgica.

---

## Questões de compreensão

---

- 25.1 Um menino de 12 anos de idade solicita uma avaliação médica para a prática de esportes. Ele nega problemas de saúde crônicos, inclusive sintomas adversos com esforço. O clínico percebe um sopro sistólico na borda esternal superior esquerda, com intensidade de I-II/VI sem irradiação. A segunda bulha desdobra normalmente e nenhum clique é audível. A perfusão periférica é normal e os dedos não apresentam baqueteamento. Qual das opções a seguir é a melhor recomendação?
- A. Ele não deve praticar esportes extenuantes
  - B. Ele pode praticar esportes sem restrições
  - C. Deve ser realizada radiografia de tórax e ECG antes de qualquer recomendação
  - D. Solicitar uma avaliação cardiológica
  - E. Ele pode participar de esportes, mas deve procurar assistência médica imediata para a dispneia ou outros sintomas adversos
- 25.2 Um lactente a termo, pesando 3.700 kg, nasceu de parto vaginal sem complicações. Com 24 horas de vida, foi percebido na área mitral um sopro sistólico II/VI que irradiava para o dorso e um sopro similar na axila direita. O lactente está corado e respira com facilidade. Seu prontuário registra que ele está recebendo 30 mL de formula láctea a cada duas horas. Qual das opções a seguir deverá ser incluída no tratamento inicial?
- A. Radiografia de tórax, ECG e medida da pressão sanguínea nas quatro extremidades
  - B. Administração imediata de prostaglandina E<sub>1</sub>
  - C. Transferência para uma unidade neonatal de cuidados intensivos



- D. Consulta a um cardiologista pediátrico
  - E. Alta hospitalar com consulta de acompanhamento na clínica pediátrica aos três dias de vida
- 25.3 Um garoto de quatro anos apresenta-se para uma consulta de puericultura. Sua mãe relata que a respiração dele está ofegante e que seus lábios ficam “roxos” quando ele corre ou brinca muito. Os sintomas desaparecem rápido quando cessa a atividade. Ao exame físico, ele apresenta um sopro sistólico na borda esternal superior esquerda que irradia para o dorso; um estalido suave é auscultado. Qual das opções a seguir é a causa mais provável para a intolerância do menino aos exercícios?
- A. Asma
  - B. CIA
  - C. Estenose da válvula pulmonar
  - D. Atresia tricúspide
  - E. CIV
- 25.4 Uma menina de 15 meses de idade está brincando calmamente na sala de espera. A pele ao redor da sua boca está levemente azulada, mas ela aparenta estar confortável. Ela deixa sua posição de cócoras e corre atrás do irmão, subitamente fica dispneica e cianótica. Ela retorna à sua posição de cócoras e logo volta a respirar confortavelmente com apenas uma sutil cianose perioral. Qual das opções a seguir representa o aspecto que você espera encontrar na radiografia de tórax dela?
- A. Um coração em formato de “bota”
  - B. Um coração “ovoide” com hilo estreito
  - C. Hiperinsuflação pulmonar
  - D. Pneumonia
  - E. Congestão pulmonar

## RESPOSTAS

- 25.1 B. Essa criança apresenta um sopro pulmonar benigno, diferenciado do sopro pulmonar patológico, porque não apresenta irradiação, não é acompanhado de estalidos e não foram encontrados sinais ou sintomas de cardiopatia (baqueteamento digital, cianose, intolerância aos exercícios).
- 25.2 E. O lactente apresenta estenose pulmonar periférica, um sopro benigno da infância. Outros sopros benignos encontrados na infância são: o zumbido venoso (um sopro cardíaco de baixa intensidade auscultado na incisura jugular do esterno apenas quando a criança está de pé) e o sopro de Still (sopro com tonalidade “musical” e vibratória, sistólico, de alta intensidade, melhor auscultado na borda esternal esquerda, na posição supina). Embora possa ser difícil diagnosticar a multiplicidade dos sons cardíacos anormais, com cer-



teza os clínicos conhecem as características dos sopros benignos comuns na infância.

- 25.3 C. Apesar da estenose pulmonar e da atresia tricúspide serem cardiopatias cianóticas, a cianose induzida por exercícios e o sopro sistólico são característicos da estenose pulmonar.
- 25.4 A. Essa criança apresenta T4E, com melhora na posição de cócoras e piora com hipoxia aguda (hipercianótica) ao correr. O coração em “bota” é o achado radiológico característico.

### Pérolas clínicas

- Cardiopatia cianótica congênita é caracterizada pela diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar (*shunt* direita-esquerda). São exemplos de defeitos dessa cardiopatia: transposição das grandes artérias, lesões da válvula tricúspide e da via de saída do trato pulmonar.
- Os defeitos das cardiopatias congênitas incompatíveis com a vida, exceto na presença de PCA, são denominados “canal-dependentes”.
- A prostaglandina E<sub>1</sub> é utilizada nos lactentes portadores de cardiopatia cianótica congênita para manter a patência do canal arterial até que a correção cirúrgica mais definitiva possa ser realizada.
- Os defeitos cardíacos na tetralogia de Fallot são (1) CIV, (2) estenose pulmonar, (3) “cavalgamento aórtico” e (4) hipertrofia do ventrículo direito.

## REFERÊNCIAS

- Bernstein D. Cyanotic congenital heart lesions: lesions associated with decreased pulmonary blood flow. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1906-1918.
- Bernstein D. Cyanotic congenital heart lesions: lesions associated with increased pulmonary blood flow. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1918-1930.
- Neches WH, Park SC, Ettegui JA. Transposition of the great arteries. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1537-1539.
- Teitel DF. Right-to-left shunts. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 1814-1826.



## Caso 26

Menino de 3 anos de idade com história de 20 dias de febre alta que se manifesta duas vezes ao dia. No quinto dia de febre, ele foi diagnosticado com otite média e recebeu amoxicilina, mas a febre persistiu. A febre está associada a exantema discreto no tronco e nas extremidades proximais, além disso ele também se queixa de “dores no corpo”. A radiografia de tórax está normal, mas o hemograma completo mostra hemoglobina de 9,8 mg/dL, hematócrito de 29,9%, contagem de leucócitos de  $18.000/\text{mm}^3$  e contagem plaquetária de  $857.000/\text{mm}^3$ . Ele passou a evitar movimentos musculares contra resistência e permanece apresentando febre de até  $39,2^\circ\text{C}$ , mas os demais sinais vitais estão normais. Seu exame físico é significativo para linfadenopatia generalizada, hepatoesplenomegalia e edema discreto nas articulações interfalangeanas e dos joelhos.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame diagnóstico para esse distúrbio?
- Qual é o tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 26

### Artrite reumatoide juvenil

**Resumo:** Há 20 dias, um garoto de três anos de idade apresenta picos de febre alta, exantema e “dores no corpo”, que aparecem e desaparecem com a febre. Ele também tem história de aversão a movimentos contra resistência há 1 dia. O exame físico revela linfadenopatia, visceromegalia e edema nas articulações. Sua radiografia de tórax é negativa, mas o hemograma revelou leucocitose, trombocitose e anemia.

- **Diagnóstico mais provável:** Artrite reumatoide juvenil de forma sistêmica (ARJ; doença de Still).
- **Melhor exame diagnóstico:** Nenhum exame laboratorial é diagnóstico para ARJ, mas a história em conjunto com CBC, hemoculturas, velocidade de hemossedimentação (VSG), fator reumatoide (FR), anticorpo antinuclear (ANA)\* e avaliação do líquido sinovial podem ajudar a estabelecer ou a excluir esse diagnóstico.
- **Tratamento:** Medicamentos anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs), metotrexato e glucocorticoides podem ser usados no controle dos sintomas. Fisioterapia e terapia ocupacional são importantes na preservação das funções e na prevenção de deformidades.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Identificar as três formas de ARJ e os sinais e sintomas de apresentação mais comuns.
2. Reconhecer a ARJ forma sistêmica como sendo uma hipótese importante na avaliação da febre de origem indeterminada em crianças (FOI).

### Considerações

O diagnóstico diferencial para FOI em crianças é extenso e inclui causas infecciosas, hematológicas e reumatológicas. O padrão de febre pode, algumas vezes, auxiliar na redução das possibilidades diagnósticas. Nesse caso, os picos diários de febre alta associados ao exantema característico são sugestivos de ARJ sistêmica. A visceromegalia e a linfadenopatia também são características da ARJ sistêmica. A artrite pode se desenvolver após o início de outros sintomas, como neste caso; algumas vezes, ela surge meses ou, até mesmo, anos após o início da doença. Para os casos em que a primeira manifestação da artrite é tardia no curso da doença, a leucemia deverá ser considerada.

\*N. de R.T. Anticorpo antinuclear (ANA), também chamado de fator antinuclear (FAN).



## ABORDAGEM À

## Artrite reumatoide juvenil

## DEFINIÇÕES

**Artralgia:** Qualquer dor que afete uma articulação.

**Artrite:** Derrame ou edema na presença de dois ou mais dos seguintes sinais: amplitude de movimento limitada, sensibilidade ou dor ao movimento e calor em uma ou mais articulações.

**ARJ Forma Sistêmica:** Caracterizada pela artrite com acentuado envolvimento visceral, incluindo visceromegalia, serosite e linfadenopatia.

**Artrite Reumatoide Juvenil Pauciarticular (Oligoartrite):** ARJ com envolvimento de uma até quatro articulações.

**Artrite Reumatoide Juvenil Poliarticular (Poliartrite):** ARJ com envolvimento de cinco ou mais articulações.

## ABORDAGEM CLÍNICA

**Artrite reumatoide juvenil (ARJ) é o distúrbio reumatológico mais comum na infância.** O diagnóstico especifica o estabelecimento da doença antes dos 16 anos de idade com sintomas perdurando por seis semanas ou mais. Outras causas de artrite em crianças (causas infecciosas e outras condições reumatológicas) devem ser excluídas; **nos adolescentes sexualmente ativos, a artrite gonocócica deve ser considerada.** Três entidades distintas compreendem a categoria da ARJ, classificadas de acordo com a ocorrência dos sintomas nos primeiros seis meses da doença: (1) **artrite forma sistêmica**, (2) **artrite poliarticular** e (3) **artrite pauciarticular**.

Os sintomas sistêmicos dominam o contexto clínico na ARJ de forma sistêmica e o diagnóstico é difícil quando a artrite franca não está presente. **Picos diários de febre alta, exantema e artralgias, que aparecem e desaparecem com a febre, linfadenopatia e organomegalia são características da doença de forma sistêmica.** Pericardite, hepatite, derrame pleural e encefalopatia também podem ocorrer.

**A artrite poliarticular é diagnosticada quando cinco ou mais articulações estão envolvidas** e os sinais e os sintomas sistêmicos são discretos ou ausentes. Essa doença é mais comum em meninas e costuma ocorrer na adolescência, mas também pode aparecer antes dos oito anos de idade. Os pacientes são estratificados de acordo com a presença do FR: os pacientes FR-negativos, em geral, apresentam um prognóstico melhor, apesar de 5 a 10% progredirem para destruição articular grave. Mais da metade dos pacientes com FR-positivo progridem para doença crônica e acredita-se que esse grupo seja muito semelhante ao padrão adulto da artrite reumatoide.

**ARJ pauciarticular** acomete menos de cinco articulações e divide-se nas categorias de início precoce e de início tardio. A artrite de início precoce predomina nas meninas e a análise sérica do ANA costuma ser positiva. Metade das crianças com artrite de



início precoce desenvolve iridociclite (inflamação da íris e do corpo ciliar; também conhecida por uveíte anterior) que costuma ser assintomática. As lesões oculares não têm curso paralelo à atividade da artrite. A artrite pauciarticular de início tardio afeta primariamente os meninos acima de oito anos de idade. A ARJ de início tardio pode progredir para o envolvimento das articulações lombares e sacrais (espondilite anquilosante).

A avaliação laboratorial inicial para crianças com suspeita de ARJ sistêmica inclui hemograma, VSG e hemoculturas. **Leucocitose, trombocitose e anemia sustentam o diagnóstico de ARJ sistêmica.** A VSG é elevada e a hemocultura é negativa. **A avaliação do líquido sinovial** pode ser necessária para descartar a artrite séptica, em especial na presença de dolorimento intenso nas articulações ou quando apenas uma única articulação está envolvida. O fator reumatoide e o ANA geralmente são negativos na ARJ sistêmica.

Os **medicamentos** para a ARJ incluem **AINEs, esteroides, metotrexato** e outros agentes imunossupressores. A fisioterapia e terapia ocupacional são vitais para a manutenção das funções articulares e para evitar deformidades futuras. **Exames oftalmológicos rotineiros com biomicroscopia em lâmpada de fenda para monitorar a uveíte** são indicados. Embora quase 50% dos pacientes portadores de ARJ sistêmica se recuperem completamente, outros 25% desenvolvem artrite crônica e destrutiva. **O óbito pode ocorrer, em geral, causado por infecção generalizada.**

## Questões de compreensão

- 26.1 Uma menina de 14 anos de idade apresenta uma história de 3 dias de nódulos cervicais edemaciados e de um exantema difuso cor de salmão. Na revisão de sistemas, ela relata dor de garganta, tosse e uma febre baixa há 5 dias; esses sintomas se resolveram 2 dias atrás. No exame físico, ela apresenta aumento dos nódulos linfáticos na região pós-auricular e suboccipital e um edema discreto em várias articulações, pequenas e grandes. Qual das opções a seguir representa o diagnóstico mais provável?
- A. ARJ pauciarticular
  - B. ARJ poliarticular
  - C. Rubéola
  - D. Lúpus eritematoso sistêmico
  - E. ARJ forma sistêmica
- 26.2 Uma menina de 5 anos de idade foi encaminhada a um reumatologista pediátrico com uma história de 4 semanas de edema discreto e redução da amplitude de movimento do joelho esquerdo e do cotovelo direito. Ela está sem febre e parece bem. Em qual dos exames a seguir os achados positivos ajudarão a estabelecer o diagnóstico?
- A. Artrocentese
  - B. Hemograma completo



- C. Tomografia computadorizada das articulações comprometidas
  - D. Exame ocular com biomicroscopia em lâmpada de fenda
  - E. Cintilografia óssea
- 26.3 Um menino afro-americano de 12 anos de idade, obeso, reclama de dor no joelho direito. Ele nega trauma na perna direita. Nota-se que ele tem uma claudicação que protege a extremidade inferior direita. A avaliação inicial da sua condição deverá incluir:
- A. Anticorpo antinuclear
  - B. Hemograma completo
  - C. Ressonância magnética de ambos os joelhos
  - D. Amplitude de movimento do quadril direito
  - E. Fator reumatoide
- 26.4 Um menino de 3 anos de idade com suspeita de ARJ de início sistêmico desenvolveu taquicardia e dispneia no 5º dia de hospitalização. Ele queixa-se de dor no peito. A ausculta cardíaca revela um atrito pericárdico. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Administrar nebulização com albuterol
  - B. Administrar uma dose de furosemida
  - C. Administrar acetaminofem
  - D. Avaliar sua oximetria através do oxímetro de pulso, solicitar eletrocardiograma imediato e uma consulta com um cardiologista pediátrico
  - E. Avaliar sua oximetria através do oxímetro de pulso, solicitar radiografia de tórax imediata e iniciar administração intravenosa de antibióticos

## RESPOSTAS

- 26.1 C. O diagnóstico diferencial para artrite em crianças inclui etiologias infecciosas e distúrbios reumatológicos. Seus sinais e sintomas são típicos de rubéola. A vacinação é realizada no primeiro ano de vida e uma segunda dose ao entrar para a escola. A razão mais importante para a vacinação é prevenir a síndrome da rubéola congênita, uma condição neonatal devastadora, porque, em geral, a doença é branda nos pacientes maiores.
- 26.2 D. A ARJ é a causa mais comum de uveíte em crianças. O início da uveíte pode ser insidioso, podendo ser apenas a manifestação inicial da ARJ. A doença é mais comum em meninas pequenas. Os achados da biomicroscopia em lâmpada de fenda incluem ceratopatia em faixa calcificada, sinéquia posterior e catarata. As crianças com ARJ deverão fazer exames periódicos com biomicroscopia em lâmpada de fenda para detectar de forma precoce doenças oculares. Uma atenção deverá ser dada para a realização dos exames sugeridos nas outras opções de resposta, mas é provável que resultados positivos nesses exames não sejam específicos para ARJ.



- 26.3 D. Uma atenção especial deverá ser dada aos quadris na avaliação de queixas no joelho, uma vez que a dor originada de um problema no quadril pode se manifestar no joelho. Deslocamento da epífise da cabeça femoral ocorre com mais frequência em meninos afro-americanos obesos. É raro a ARJ afetar o quadril no curso inicial da doença.
- 26.4 D. O atrito pericárdico é característico da pericardite, que é uma complicação comum e grave da ARJ. O atrito é semelhante a uma “crepitação” e costuma ser mais bem auscultado ao longo da borda esternal esquerda. É típico os pacientes queixarem-se de dor no peito, que melhora quando solicitados a inclinarem-se para frente, e que piora na inspiração profunda ou na tosse; contudo, a dor nem sempre está presente. Em alguns casos raros, a pericardite na ARJ precede em meses, ou mesmo anos, o desenvolvimento da artrite. Complexos QRS de baixa voltagem e elevação do segmento ST podem ser vistos no eletrocardiograma. O tratamento consiste em salicilatos ou esteroides.

### Pérolas clínicas

- O espectro clínico da ARJ compreende três entidades (1) artrite forma sistêmica, (2) artrite poliarticular e (3) artrite pauciarticular.
- A ARJ forma sistêmica é uma hipótese importante no diagnóstico diferencial da febre de origem indeterminada em crianças.
- O diagnóstico de ARJ se baseia em critérios clínicos e na exclusão de outras possibilidades; nenhum exame laboratorial confirma o diagnóstico.

## REFERÊNCIAS

- Cassidy JT. Juvenile rheumatoid arthritis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2538-2543.
- Miller KM, Apt L. Anterior uveitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2382-2384.
- Miller ML, Cassidy JT. Juvenile rheumatoid arthritis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1001-1011.
- Wallace CA, Sherry DD. Juvenile rheumatoid arthritis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:836-840.



# Caso 27

Uma menina de 2 anos de idade, nascida com 32 semanas de gestação, é trazida ao seu consultório para uma primeira consulta. Seu primeiro mês de vida, passado na unidade neonatal de terapia intensiva, foi complicado por uma enterocolite necrosante (ECN), requerendo a remoção cirúrgica de uma pequena parte do intestino que incluía a válvula ileocecal. Seu pós-operatório ocorreu sem complicações e, segundo sua mãe, seu desenvolvimento é normal e está ganhando peso. A mãe relata que a menina tem um apetite saudável, uma dieta variada e nenhuma história de evacuação anormal. Contudo, está preocupada porque a filha está a cada dia mais pálida desde sua última consulta clínica com outro médico, há 6 meses. O exame físico revela uma criança de aparência geral saudável, com sinais vitais normais. Sua pele e a conjuntiva estão pálidas e a cicatriz cirúrgica abdominal está bem cicatrizada. O restante do exame físico da criança é normal. Você solicita um hemograma completo e uma contagem de reticulócitos e descobre que a hemoglobina é de 7 g/dL, o volume corpuscular médio é de 110 fL (fentolitros) e a contagem de reticulócitos é de 2%.

- Qual é a causa mais provável para a anemia dessa criança?
- Como ela deverá ser tratada?



## RESPOSTAS PARA O CASO 27

### Anemia macrocítica (megaloblástica) secundária à deficiência em vitamina B<sub>12</sub>

*Resumo:* Uma criança de dois anos de idade, de parto prematuro, com uma história de ECN e ressecção intestinal, apresentando palidez e anemia.

- **Causa mais provável:** Deficiência em vitamina B<sub>12</sub> secundária à ressecção ileal terminal e absorção intestinal comprometida.
- **Tratamento:** Suplementação mensal de vitamina B<sub>12</sub> intramuscular.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever os achados laboratoriais típicos da anemia macrocítica.
2. Enumerar as causas potenciais da anemia macrocítica.
3. Estabelecer as opções de tratamento para anemia macrocítica.

### Considerações

A avaliação de uma criança com suspeita de anemia envolve o conhecimento de toda a história pessoal e familiar, além de um exame físico abrangente. A anemia pode ser resultante de uma variedade de distúrbios, incluindo defeitos da produção de hemácias, hemólise ou perda de sangue. Portanto, o objetivo clínico é obter indicações diagnósticas a partir da história (histórias atípicas da dieta alimentar do paciente ou da família, história familiar de discrasias sanguíneas) e dos achados do exame físico (esplenomegalia, sopros de fluxo, hematoquezia), que são importantes para guiar o diagnóstico e o plano terapêutico apropriados.

## ABRODAGEM À

### Anemia macrocítica

## DEFINIÇÕES

**Volume Corpuscular Médio (VCM):** Tamanho médio das hemácias; células grandes são denominadas macrocíticas; células pequenas são denominadas microcíticas.

**Contagem de Reticulócitos:** Porcentagem de hemácias imaturas (novas).



**Fator Intrínseco:** Glicoproteína secretada no estômago que se acopla à vitamina B<sub>12</sub>; depois, o complexo fator intrínseco-vitamina B<sub>12</sub> se liga aos receptores no íleo distal e é absorvido.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A anemia é classificada de acordo com o tamanho das hemácias. Crianças com deficiência em ferro desenvolvem uma anemia microcítica e apresentam um VCM baixo; suas hemácias são menores que o normal devido à quantidade reduzida de hemoglobina em cada célula. Crianças que perdem com rapidez uma grande quantidade de sangue, em geral, apresentam uma anemia normocítica; as células são normais, porém, em menor quantidade.

Várias condições podem resultar na anemia macrocítica com frequência associada a um VCM elevado. Hipotireoidismo, trissomia do 21, deficiência em vitamina B<sub>12</sub> e deficiência em ácido fólico costumam estar associados à anemia macrocítica e à contagem baixa de reticulócitos, como resultado de uma produção inadequada da medula óssea. A anemia macrocítica também pode ser vista na hemólise ativa, mas, em geral, essa anemia é acompanhada por uma contagem elevada de reticulócitos.

A anemia macrocítica mediada pela vitamina B<sub>12</sub> pode ocorrer como resultado de uma dieta inadequada, da absorção deficiente ou de erros congênitos do metabolismo. A vitamina B<sub>12</sub>, um importante fator na síntese do DNA, é encontrada em vários alimentos (carnes, peixes, ovos). Uma dieta com deficiência absoluta é rara em crianças, mas dietas isentas de todos os produtos de origem animal podem resultar em deficiência. **Lactentes que são amamentados por mães praticantes de uma dieta estritamente vegetariana (vegana) apresentam risco de deficiência em vitamina B<sub>12</sub>.** A absorção deficiente pode ocorrer quando o íleo terminal está ausente, como é o caso neste contexto, ou quando condições infecciosas ou inflamatórias comprometem a função intestinal.

As crianças portadoras da rara condição denominada “anemia perniciosa juvenil” são incapazes de secretar o fator intrínseco e tornam-se deficientes em vitamina B<sub>12</sub> entre as idades de um e cinco anos, quando o suprimento de vitamina B<sub>12</sub>, transmitido pela mãe através da placenta, se esgota. Essas crianças exibirão piora da irritabilidade, perda do apetite e decréscimo de atividade. As crianças afetadas por essa condição apresentam risco de dano neurológico permanente, resultante da desmielinização da medula espinal. A terapia é a reposição da vitamina B<sub>12</sub> via intramuscular. A reposição com altas doses orais *pode* ser corretiva (estudos limitados e inconclusivos até o momento) nos pacientes portadores de deficiência no fator intrínseco ou de dieta altamente deficiente que não possa ser corrigida pela alteração da dieta.

Uma variedade de outras causas menos usuais de deficiência em vitamina B<sub>12</sub> pode ser listada. A tênia do peixe, *Diphyllobothrium latum*, utiliza a vitamina B<sub>12</sub> e a



infestação intestinal pode resultar em anemia macrocítica. De forma similar, qualquer processo intestinal infeccioso ou inflamatório, como infecção parasitária ou doença intestinal inflamatória, pode promover a deficiência em vitamina B<sub>12</sub>. Os lactentes que se alimentam apenas de leite de cabra, nutricionalmente deficiente em vitamina B<sub>12</sub> e em ácido fólico, apresentam risco não apenas de deficiência em vitamina B<sub>12</sub>, mas também de brucelose, caso o leite não seja pasteurizado. Para esses lactentes, é necessária uma suplementação vitamínica e de sais minerais.

O tratamento da deficiência em vitamina B<sub>12</sub> é orientado pelo distúrbio subjacente. A erradicação ou a supressão da infecção ou da inflamação gastrintestinal deverá promover recuperação suficiente da mucosa para permitir a absorção adequada da vitamina B<sub>12</sub>, não sendo necessária uma terapia adicional de vitamina B<sub>12</sub>. A terapia parenteral mensal de vitamina B<sub>12</sub> é indicada para os pacientes com incapacidade de produzir o fator intrínseco e para aqueles com ausência ou disfunção permanente do antro gástrico ou do íleo terminal (sítios de produção e de absorção do fator intrínseco, respectivamente).

Com pacientes portadores de macrocitose, mas com níveis normais de vitamina B<sub>12</sub> e de ácido fólico, deve-se levar em consideração patologias atípicas da medula óssea (como leucemia ou mielodisplasia). O encaminhamento a um hematologista pediátrico deverá ser providenciado.

## Questões de compreensão

---

- 27.1 Você foi chamado ao leito de uma mãe, que acaba de dar à luz a um lactente a termo saudável, com dúvidas em relação à nutrição do bebê. Ela foi alimentada com leite de cabra quando criança e deseja fazer o mesmo com seu bebê. O leite de cabra é aceitável como nutrição do lactente quando:
- A. As proteínas do leite de cabra são hidrolisadas antes da alimentação
  - B. Os lactentes recebem suplementos de vitaminas e sais minerais
  - C. O leite é recém-ordenhado das cabras
  - D. Lactentes cujas mães apresentam intolerância ao leite deverão receber, preferencialmente, leite de cabra
  - E. O leite de cabra é diluído em água
- 27.2 Você recebe os resultados do hemograma que solicitara no seu atendimento a um menino pálido de nove meses de idade. Excluindo a palidez, nenhum problema na história ou no exame físico foi encontrado durante a consulta do paciente. O técnico de laboratório relata hemoglobina de 8,6 g/dL, VCM de 105 fL e contagem plaquetária de 98.000/mm<sup>3</sup>. Ele também mostra que a contagem de leucócitos é de 8.500/mm<sup>3</sup>, e que o diferencial revela 47% de neutrófilos e 42% de linfócitos e nenhum linfócito atípico foi encontrado. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais indicado no tratamento dessa criança?



- A. Determinar os níveis de ferro sérico e os níveis de capacidade de conjugação de ferro total (capacidade ferropéxica)
  - B. Iniciar a suplementação oral de ferro
  - C. Determinar os níveis de Vitamina B<sub>12</sub> e de ácido fólico
  - D. Iniciar a suplementação oral de vitamina B<sub>12</sub> e de ácido fólico
  - E. Providenciar um IMEDIATO encaminhamento ao hematologista pediátrico
- 27.3 Os pais de uma menina de três anos de idade, antes saudável, levam a criança até seu consultório porque ela se queixa de dor na língua. Os pais também relatam que ela aparenta fraqueza e indiferença desde os últimos meses e que não está se alimentando bem. Há pouco tempo ela apresentou problemas na marcha. A dieta alimentar da família costuma ser regular, com carnes e vegetais. Ao exame físico, a língua da criança está lisa, vermelha e dolorida. Ela está pálida e taquicárdica. O hemograma revela anemia macrocítica. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Deficiência em ácido fólico
  - B. Deficiência em ferro
  - C. Deficiência em vitamina D
  - D. Deficiência em zinco
  - E. Deficiência em vitamina B<sub>12</sub>
- 27.4 Você está trabalhando em uma clínica para nativos americanos no Alasca. Uma jovem adolescente de 16 anos de idade chega ao seu consultório para ser avaliada por letargia. O pai conta que ela parece pálida. Ela se alimenta com uma dieta regular e não possui história patológica pregressa significativa. Sua menstruação é regular e não tem sido excessiva. Durante os últimos anos, auxilia a mãe em um restaurante de frutos do mar da família, após a escola, mas está cada vez mais cansada e incapaz de concluir todas as suas tarefas. O hemograma revela anemia magaloblástica. O exame mais apropriado para realizar a seguir é:
- A. Nível de ácido fólico
  - B. Fezes para pesquisa de rotavírus
  - C. Nível de ferro
  - D. Fezes para pesquisa de ovas e parasitas
  - E. Nível de transcobalamina

## RESPOSTAS

- 27.1 B. Lactentes que se alimentam de leite de cabra devem receber um suplemento nutricional com vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico e ferro. Vários produtos alimentares formulados à base de leite de cabra, contendo esses nutrientes, estão disponíveis. Leite de cabra fresco, não pasteurizado, pode conter *Brucella ovis* e causar brucelose. A diluição do leite serve apenas para diminuir seu conteúdo calórico.



- 27.2 C. Essa criança apresenta parâmetros hematológicos consistentes com anemia macrocítica. A trombocitopenia discreta relatada periodicamente observada em pacientes com deficiência em vitamina B<sub>12</sub> é considerada estar relacionada à síntese deficiente do DNA e à trombopoiese ineficaz. Os resultados relatados não são típicos de deficiência em ferro, não sendo necessários exames adicionais para investigar deficiência de ferro, nem suplementação de ferro. Nesse ponto, sua propedêutica deverá incluir avaliação dos níveis de ácido fólico e de vitamina B<sub>12</sub>; a suplementação desses componentes ainda não é justificável. A mielodisplasia ou a leucemia devem fazer parte do diagnóstico diferencial, mas é menos provável com uma contagem normal de leucócitos e de diferencial sem células atípicas; o encaminhamento a um hematologista pediátrico pode ser, no final, necessário, mas alguns dados preliminares podem ser obtidos antes.
- 27.3 E. Essa é uma apresentação típica de anemia perniciosa juvenil, uma rara condição autossômica recessiva em que a criança não é capaz de secretar o fator intrínseco e não absorve a vitamina B<sub>12</sub>. Em geral, o suprimento de vitamina B<sub>12</sub> transmitido para o feto pela mãe é suficiente, pelo menos, do primeiro até o segundo ano de vida. A deficiência em transcobalamina resulta em anemia megaloblástica na infância, porque a transcobalamina é responsável pelo transporte e a utilização da B<sub>12</sub>; portanto, a vitamina B<sub>12</sub> fornecida pela mãe não pode ser utilizada de forma eficaz.
- 27.4 D. A tênia do peixe, *Diphyllobothrium latum*, utiliza a vitamina B<sub>12</sub> para crescer e para produzir ovos; cerca de um milhão de ovos por dia podem ser produzidos. O parasita também inativa o complexo fator intrínseco-vitamina B<sub>12</sub>, inibindo a absorção no íleo terminal. A tênia do peixe é a mais longa tênia que infesta os seres humanos, algumas vezes alcançando mais de 10 metros de comprimento. A maioria das infestações é assintomática, com a anemia megaloblástica ocorrendo em 2 a 9% das infestações por tênia. Os fatores de risco incluem a ingestão de peixe cru ou malcozido. Na América do Norte, esse fato é comum no norte dos Estados Unidos, no Alasca e no Canadá. Os ovos possuem uma morfologia única e são encontrados com facilidade nas amostras de fezes.\*

---

\*N. de T. No Brasil, não há relatos de casos de residentes no território brasileiro que tenham sido infestados pelo *Diphyllobothrium latum*. Na América do Sul, os únicos países com registros dessa infestação são o Chile e a Argentina.



### Pérolas clínicas

- Uma dieta deficiente em vitamina B<sub>12</sub> é rara. Os lactentes amamentados por mães veganas (que não ingerem nenhum produto de origem animal) apresentam risco de tornarem-se deficientes em vitamina B<sub>12</sub> e deverão receber suplementação.
- Os lactentes aleitados com leite de cabra devem receber suplementos de vitamina B<sub>12</sub>, de ácido fólico e de ferro.
- A deficiência de vitamina B<sub>12</sub> relacionada à ressecção do antro gástrico ou do íleo terminal exige suplementação parenteral de vitamina B<sub>12</sub>.
- A deficiência em vitamina B<sub>12</sub> pode levar a danos neurológicos permanentes.

### REFERÊNCIAS

- Allen R, Kamen BA. The megaloblastic anemias. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1529-1531.
- Blanton R. Adult tapeworm infections. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1512-1514.
- Glader B. Megaloblastic anemias. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2011-2014.
- Martin PL. Nutritional anemias. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Warshaw JB, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1692-1696.







# Caso 28

Um menino de 3 anos de idade é trazido ao serviço de emergência após ter sofrido uma convulsão. A família relata que se mudou da região do meio-oeste para Baltimore (Estados Unidos) há 3 meses. A criança nasceu de uma gravidez e parto normais e, até a mudança, não apresentava qualquer problema médico. Os pais contam que ele passou a apresentar instabilidade emocional, dor abdominal, “dor nos ossos”, vômitos e constipação intermitentes. A princípio, eles atribuíram esse comportamento à mudança e ao caos dentro da casa, que foi toda reformada.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame diagnóstico para essa condição?
- Qual é a melhor terapia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 28

### Intoxicação por chumbo

*Resumo:* Criança de três anos de idade, antes saudável, atualmente vivendo em uma casa em obras, desenvolveu convulsões, alterações neurológicas e queixa de dor abdominal.

- **Diagnóstico mais provável:** Intoxicação por chumbo.
- **Melhor teste:** Nível sanguíneo de chumbo (Pb).
- **Melhor terapia:** Retirar a criança do local fonte de chumbo e iniciar uma terapia quelante para chumbo.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os sinais, os sintomas e o tratamento para envenenamento por chumbo.
2. Familiarizar-se com as fontes ambientais do chumbo.
3. Enumerar as fontes de outras exposições ambientais.

### Considerações

A criança demonstra evidências de envenenamento por chumbo. O menino pode ter sido exposto à poeira ambiental ou ter apresentado pica (ingestão de substâncias não nutritivas, como lascas de tinta, poeira ou lama). A terapia pode ser iniciada imediatamente enquanto se aguarda pelos resultados dos níveis sanguíneos de chumbo. Durante a avaliação e o tratamento, outras crianças da casa também deverão ser rastreadas para níveis elevados de chumbo.

*Nota:* As fontes de exposição ao chumbo variam nos Estados Unidos. No nordeste do país, casas antigas em reforma são fontes comuns de exposição. Tintas à base de chumbo são mais raras em outras partes do país. A investigação deve incluir a história de viagens recentes e outras possíveis fontes de exposição ao chumbo, como, por exemplo, em atividades manuais (como pintura em vidro), reformas na moradia e atividades similares.\*

---

\*N. de T. No Brasil, não há registros ou estimativas confiáveis do número de indivíduos expostos ocupacional e ambientalmente ao chumbo, embora a literatura especializada aponte grupos de trabalhadores intoxicados por chumbo do setor de baterias automotivas, indústria de plásticos (PVC), decoração e vitrificação de cerâmicas, lapidação de pedras preciosas (rebolo com chumbo), entre outros.



## ABORDAGEM À

## Intoxicação por chumbo

## DEFINIÇÕES

**Agente Quelante:** Um composto solúvel que se liga aos íons do metal (neste caso, o chumbo); dessa forma, o novo complexo é excretado na urina.

**Plumbismo:** Nome alternativo para a intoxicação por chumbo.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Nos Estados Unidos, durante os últimos 20 anos, a incidência de intoxicação por chumbo sofreu uma redução progressiva significativa. As antigas fontes (p. ex., gasolina, alimentos, canecas de bebida) estão sendo eliminadas; **a tinta à base de chumbo das casas antigas é a fonte mais importante.** As fontes raras consideradas são: alimentos oriundos de outros países, onde os regulamentos são menos rigorosos, **pratos não vitrificados à base de chumbo, ingestão de peças contendo chumbo (p. ex., joias, equipamento de pesca) e exposição via queima de baterias contendo chumbo ou via trabalhos manuais envolvendo derretimento de chumbo.** Várias linhas de brinquedos foram recolhidas pelos fabricantes em 2007, quando foi descoberto que eram revestidos com tinta à base de chumbo.

Os sinais e os sintomas variam desde ausentes (em especial com níveis baixos de chumbo) até aqueles mencionados neste caso. Contudo, os sintomas podem ser notados com níveis sanguíneos de chumbo (Pb) baixos e as crianças com níveis elevados de Pb, às vezes, podem ser assintomáticas. **Anorexia, hiperirritabilidade, padrão de sono alterado e diminuição da atividade costumam ser sintomas observados. A regressão no desenvolvimento, em especial na fala, também pode ser encontrada.** Algumas vezes, queixas abdominais (p. ex., vômitos ocasionais, dor intermitente e constipação) são relatadas. **Vômitos persistentes, ataxia, alterações da consciência, coma e convulsões são sinais de encefalopatias.** As consequências permanentes a longo prazo incluem déficits cognitivos e de aprendizado e comportamento agressivo. Estes achados sutis do exame físico são mais frequentes do que a encefalopatia aguda causada por exposição ao chumbo, quando a presença de chumbo no ambiente é pequena com consequente redução dos níveis médios de chumbo. O nível sérico de Pb é o exame diagnóstico de escolha e revela a ingestão recente; contudo, uma quantidade significativa de chumbo fica armazenada em outros tecidos, com maior predominância nos ossos. Portanto, o nível sérico de Pb não reflete com precisão a carga total de chumbo no corpo. Outros exames (protoporfirina eritrocitária livre, pontilhados basófilos, glicosúria, hipofosfatemia, “linhas de chumbo” nos ossos longos e manchas radiopacas gastrintestinais) nos pacientes sintomáticos são menos específicos.

**O tratamento varia de acordo com o nível sérico de chumbo e com os sintomas do paciente. A internação hospitalar, a estabilização e a quelação são apro-**



TABELA 28-1 Sumário das recomendações para crianças com níveis sanguíneos de chumbo elevados (venoso) confirmados				
NÍVEL SANGUÍNEO DE CHUMBO (µG/DL)				
10-14	15-19	20-44	45-69	≥70
Educação sobre o chumbo <ul style="list-style-type: none"><li>• Dietética</li><li>• Ambiental</li></ul> Acompanha-mento do moni-toramento do chumbo no sangue	Educação sobre o chumbo <ul style="list-style-type: none"><li>• Dietética</li><li>• Ambiental</li></ul> Acompanha-mento do moni-toramento do chumbo no sangue	Educação sobre o chumbo <ul style="list-style-type: none"><li>• Dietética</li><li>• Ambiental</li></ul> Acompanha-mento do moni-toramento do chumbo no sangue	Educação sobre o chumbo <ul style="list-style-type: none"><li>• Dietética</li><li>• Ambiental</li></ul> Acompanha-mento do moni-toramento do chumbo no sangue	Hospitalização e início da terapia quelante
Proceder conforme as ações descritas para 20-44 µg/dL caso: <ul style="list-style-type: none"><li>• O acompanhamento do nível de Pb seja nesse patamar, no mínimo, por três meses após o exame venoso inicial ou</li></ul>	Proceder conforme as ações descritas para 20-44 µg/dL caso: <ul style="list-style-type: none"><li>• O acompanhamento do nível de Pb seja nesse patamar, no mínimo, por três meses após o exame venoso inicial ou</li></ul>	Exames laboratoriais: <ul style="list-style-type: none"><li>• Hemoglobina ou hematócrito</li><li>• Painel ferroso</li></ul> Investigação ambiental	Exames laboratoriais: <ul style="list-style-type: none"><li>• Hemoglobina ou hematócrito</li><li>• Painel ferroso</li><li>• Protoporfirina eritrocitária livre (PEL) ou zinco protoporfirina (ZPP)</li></ul> Investigação ambiental	Proceder conforme as ações descritas para 45-69 µg/dL
		Redução dos riscos de intoxicação por chumbo	Redução dos riscos de intoxicação por chumbo	
		Monitoramento do desenvolvimento neurológico	Monitoramento do desenvolvimento neurológico	
		Raio X abdominal (em especial, se houver suspeita de ingestão de chumbo) com descontaminação intestinal, se indicada	Raio X abdominal com descontaminação intestinal, se indicada	
			Terapia quelante	

As seguintes ações NÃO são recomendadas com qualquer nível sanguíneo de chumbo:

- Pesquisa de linhas de chumbo gengivais
  - Testes de funções neurofisiológicas
  - Avaliação da função renal (exceto durante a quelação com EDTA)

(Reproduzida do Centers for Disease Control and Prevention, [www.cdc.gov](http://www.cdc.gov).)
- Testes para chumbo nos cabelos, dentes ou unhas
  - Imagem radiológica dos ossos longos
  - Raio X fluorescente dos ossos longos



**priadas para pacientes sintomáticos.** A terapia dos pacientes assintomáticos pode envolver a simples pesquisa do ambiente da criança, a quelação ambulatorial ou a hospitalização imediata (Tabela 28-1). O contato frequente com os agentes locais de saúde é importante; em geral, elas são encarregadas de assegurar que o ambiente da criança fique livre de chumbo.

A **quelação** em uma criança assintomática pode consistir na administração intramuscular de etilenodiaminotetra-acetado de cálcio dissódico (Ca-EDTA) ou, mais comumente, ácido meso-2,3-dimercapto-succínico (DMSA, succínico) via oral. Os pacientes sintomáticos hospitalizados costumam ser tratados com 2,3-dimercaptopropanol (British Anti-Lewisite [BAL]) e Ca-EDTA. O equilíbrio hídrico é delicado; a excreção urinária pode estar mantida porque o Ca-EDTA é excretado por via renal, mas a encefalopatia pode ser exacerbada pela hiper-hidratação.

Novas pesquisas colocam em dúvida a utilidade da terapia quelante nas crianças com níveis de chumbo abaixo de 45 µg/dL. Os níveis de chumbo diminuem com rapidez na terapia quelante, mas as crianças afetadas não demonstram melhora nos testes cognitivos a longo prazo.

Recomenda-se o rastreamento seletivo para nível Pb nas crianças de risco, ao invés do rastreamento universal. Os questionários para avaliar o grau de exposição ao chumbo perguntam sobre o tempo de construção da moradia ou do imóvel da creche, sobre a possibilidade de exposição a ambientes com níveis altos de chumbo (p. ex., fábricas de reciclagem de baterias, usinas de chumbo, etc) ou sobre ambientes onde outras pessoas (irmãos, amigos, etc) foram identificadas com Pb elevado.\* Alguns programas federais e estaduais, como o Early Periodic Screening, Diagnosis and Treatment e o Healthy Kids, fornecem orientações adicionais de rastreamento para chumbo.

## Questões de compreensão

- 28.1 Uma criança de 2 anos de idade, com desenvolvimento normal, chega ao seu consultório, no interior da cidade, para uma consulta de puericultura. Como parte da consulta, você colhe amostras para aferição do nível sanguíneo de chumbo e nível de hemoglobinas, em concordância com as normas para rastreamento médico do seu Estado. Na semana seguinte, o laboratório telefona e informa que o nível sanguíneo de chumbo é de 14 µg/dL. Qual das ações a seguir deverá ser incluída no tratamento apropriado para esse nível de chumbo?
- A. Iniciar a terapia quelante
  - B. Solicitar radiografias dos ossos longos
  - C. Tranquilizar os pais dizendo que nenhuma ação é necessária

---

\*N. de T. No Brasil, o Ministério da Saúde, em 1995, elaborou o Plano Nacional de Saúde e Ambiente no Desenvolvimento Sustentável, que, entre outras funções, auxilia no controle e prevenção da intoxicação.



- D. Repetir o exame para nível sanguíneo de chumbo em três meses
  - E. Informar o departamento de saúde local, para que eles façam uma investigação ambiental
- 28.2 Durante a avaliação da família da questão anterior, você encontra um irmão de três anos de idade com níveis de chumbo de 50 µg/dL. Você relatou o caso às autoridades locais e iniciou a terapia quelante. Todas as fontes de chumbo da residência já haviam sido removidas (verificado pelas amostras de poeira) e os pais não trabalham em ocupações propensas à exposição ao chumbo. Após o curso da terapia quelante ambulatorial, os níveis de chumbo do irmão de três anos diminuíram para 5 µg/dL. Entretanto, hoje, no acompanhamento após três meses, o nível sanguíneo de chumbo é de 15 µg/dL. Nesse ponto, qual das ações a seguir deverá ser incluída no tratamento apropriado?
- A. Iniciar a terapia quelante parenteral com internação do paciente
  - B. Solicitar radiografias dos ossos longos
  - C. Tranquilizar os pais e repetir o teste para nível sanguíneo de chumbo em três meses
  - D. Recomendar que a família se mude para outra casa
  - E. Repetir a terapia quelante ambulatorial
- 28.3 Um recém-nascido a termo foi admitido na UTI neonatal após ter tido convulsões no berçário. Seu exame físico revela microcefalia, baixo peso ao nascimento e ele não responde a estímulos sonoros. Ao conversar com a família, você descobriu que esse é o primeiro filho do casal. Ambos os pais contam que desenvolveram sintomas estranhos há alguns meses, incluindo tremores finos nas extremidades superiores e visão borrada. Também contam que não conseguiam mais sentir o cheiro da comida e que o gosto estava “estranho”. A mãe comenta que teve dificuldades de andar em linha reta nas últimas semanas, mas atribuiu o fato à gravidez. Qual das toxinas ambientais a seguir é a causa mais provável desses achados?
- A. Sais de arsênico inorgânico
  - B. Chumbo
  - C. Mercúrio metílico
  - D. Orelanina
  - E. Bifenil policlorinatado
- 28.4 Um menino de dois anos de idade, previamente hígido, foi levado ao serviço de emergência pela ambulância após apresentar uma convulsão tônico-clônica generalizada em casa. A mãe relata que havia colocado cedo o menino na cama, na noite anterior, porque receberia amigos para uma festa. Hoje à tarde ela acordou e encontrou o menino andando a esmo pela casa, parecendo desequilibrado, ele não estava “agindo normalmente”. Ela chamou o atendimento de emergência assim que ele teve a convulsão. Os paramédicos que atenderam relatam que a glicose sanguínea inicial da criança era de 15 mg/dL; após a administração de lorazepam e um bolo de soro glicosado 10% em água (D10W) a convulsão cessou. No exame físico, você constatou frequência car-



díaca de 110 bpm, frequência respiratória de 20 mpm, temperatura de 37° C e pressão arterial de 89/43 mmHg. As pupilas do menino estão reativas e seu exame de fundo de olho está normal. O restante do exame físico está normal. Qual das opções a seguir representa a causa mais provável da convulsão?

- A. Ingestão de 3,4 metilenodioximetanfetamina (MDMA; “Ecstasy”)
- B. Tumor cerebral
- C. Ingestão de etanol
- D. Administração de insulina exógena
- E. Trauma craniano

## RESPOSTAS

- 28.1 D. O nível de chumbo do paciente está moderadamente elevado. Um tratamento apropriado engloba educar os pais sobre potenciais exposições ao chumbo no ambiente e dieta. A repetição da aferição dos níveis de chumbo no sangue deverá ser realizada em três meses. Hoje, a terapia quelante é aconselhada para pacientes com níveis sanguíneos de chumbo iguais ou superiores a 45 µg/dL. Uma investigação do ambiente é recomendada para os pacientes com níveis sanguíneos de chumbo iguais ou superiores a 20 µg/dL, ou no caso de os níveis permanecerem elevados a despeito dos esforços educacionais. As radiografias dos ossos longos não são recomendadas com quaisquer níveis sanguíneos de chumbo.
- 28.2 C. Nesse caso, tranquilizar os pais é adequado. O chumbo se deposita nos ossos e a quelação não remove todo o chumbo do corpo. Após a conclusão da quelação, os níveis de chumbo tendem a elevar-se de novo; a origem considerada é a redistribuição do chumbo armazenado nos ossos. A repetição da quelação só é recomendada no caso de os níveis sanguíneos de chumbo retornarem ou ultrapassarem 45 µg/dL. A mudança para outra casa não é necessária, assumindo que a agência local de saúde saneou a residência atual. As radiografias dos ossos longos não são recomendadas com quaisquer níveis sanguíneos de chumbo.
- 28.3 C. Lactentes expostos no útero ao mercúrio metílico podem exibir peso baixo ao nascimento, microencefalia e convulsões. Também podem apresentar um significativo retardo no desenvolvimento, além de deficiências visuais e auditivas. Os sintomas nas crianças e nos adultos incluem ataxia, tremores, disartria, perda de memória, sensorio alterado (incluindo visão, audição, olfato e paladar), demência e, por fim, morte. A ingestão aguda de arsênico causa sintomas gastrintestinais graves; a exposição crônica provoca lesões na pele e pode causar neuropatia periférica e encefalopatias. A orellanina é uma toxina encontrada no *Cortinarius*, espécie de cogumelo que causa náuseas, vômitos e diarreia, podendo ocorrer intoxicação renal vários dias após. Bifenil policlorinados (BPCs) atravessam a placenta e se acumulam no leite materno; a exposição no útero é considerada a causa dos problemas comportamentais futuros.



- 28.4 C. Embora todas as respostas representem situações ou condições que podem estar associadas a convulsões, a ingestão de etanol é a mais provável, com base na história de uma criança com hipoglicemia, com supervisão inadequada, com acesso presumido ao álcool após uma festa de adultos. A ingestão de MDMA, com certeza, pode causar convulsões em uma criança, mas costuma estar associada à hipertensão, pupilas dilatadas e hipertermia. Não há evidências de trauma no exame físico e o exame de fundo de olho não sugere aumento da pressão intracraniana. Se houvesse insulina na residência e fosse levantada a suspeita de síndrome de Munchausen “por procuração”, a avaliação simultânea do nível sérico de insulina e de peptídeo C, durante um episódio de hipoglicemia, poderia auxiliar na determinação do diagnóstico.

### Pérolas clínicas

- Tintas à base de chumbo das casas antigas são a maior fonte de exposição ao chumbo nos Estados Unidos.
- Sinais comportamentais de intoxicação por chumbo incluem hiperirritabilidade, padrão de sono alterado, hipoatividade, regressão no desenvolvimento (em especial na fala) e estado alterado de consciência. Sintomas físicos incluem vômitos, dor abdominal intermitente, constipação, ataxia, coma e convulsões.
- A terapia quelante em crianças assintomáticas com níveis elevados de chumbo consiste na administração intramuscular de etilenodiaminotetra-acetado de cálcio dissódico (Ca-EDTA) ou do ácido meso-2,3-dimercapto-succínico (succínico) via oral. Os pacientes hospitalizados com sintomas da doença costumam ser tratados com 2,3-dimercaptopropanol (BAL) e Ca-EDTA.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Lead exposure in children: prevention, detection, and management. *Pediatrics*. 2005;116:1036-1046.
- Centers for Disease Control and Prevention. Recommendations for blood lead screening of young children enrolled in Medicaid: targeting a group at high risk. Advisory Committee on Childhood Lead Poisoning Prevention (ACCLPP). *MMWR* 2000; 49(No. RR-14):1-13.
- Chisolm JJ. Lead poisoning. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:767-772.
- Landriagan PJ, Forman JA. Chemical pollutants. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2906-2908.
- Mahajan PV. Heavy metal intoxication. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2909-2912.



- Markowitz M. Lead poisoning. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2913-2917.
- Sperling MA. Hypoglycemia. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:666.
- Tenenbein M. Toxic ingestions and exposures. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:354-379.







# Caso 29

Um rapaz hispânico de 14 anos de idade chega ao consultório com queixa de “urina marrom” há 3 dias. Ele é seu paciente desde o nascimento e nunca apresentou qualquer problema maior de saúde, é bastante ativo, participando da banda e da equipe de atletismo da escola, nega o uso de drogas ou de atividade sexual. Há 2 semanas ele teve febre e dor de garganta por 2 dias, mas melhorou espontaneamente e sente-se se bem desde então. A revisão dos sistemas é significativa apenas para edema discreto de pálpebras, que ele atribuiu aos estudos até tarde da noite por causa das provas finais. Ao exame físico, ele está sem febre, sua pressão arterial é de 135/90 mmHg, ele aparenta estar ativo e não tem aparência toxêmica, apresentando um edema periorbital discreto. O exame de urina com tira reagente mostra uma gravidade específica de 1,035, 2+ para eritrócitos e 2+ para proteínas. Depois de centrifugar a urina e ressuspender o sedimento, você identifica cilindros hemáticos ao microscópio.

- Qual é a causa diagnóstica mais provável da hematúria desse paciente?
- Que testes laboratoriais sustentariam esse diagnóstico?
- Qual é o prognóstico dessa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 29

### Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda

**Resumo:** Adolescente sadio, após faringite, apresenta edema periorbital e hipertensão discreta, tendo desenvolvido uma urina com coloração de “chá-preto”, revelando a presença de cilindros hemáticos ao microscópio.

- **Diagnóstico mais provável:** Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda (GNPEA).
- **Análise laboratorial:**  $C_3$  (baixo em 90% dos casos),  $C_4$  (em geral normal); antiestreptolisina-O (ASLO) e anticorpos enzimáticos antidesoxirribonuclease-B (anti-DNase B) fornecem evidências de infecção recente por estreptococos.
- **Prognóstico:** Excelente; 95 a 98% das crianças afetadas recuperam-se por completo.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever a apresentação típica da GNPEA.
2. Enumerar as diferentes possibilidades diagnósticas de um paciente com urina escura.
3. Discutir o tratamento apropriado de acompanhamento para o paciente com GNPEA.

### Considerações

Esse paciente saudável contraiu uma faringite e, agora, apresenta hematúria, proteinúria, edema e hipertensão. Apesar da GNPEA ser provável, outras possibilidades devem ser consideradas. Atividade física extenuante pode causar rabdomiólise e subsequente urina escura, mas os pacientes com essa condição costumam ter dores musculares, fadiga, náuseas, vômitos e febre. A nefropatia por imunoglobulina A (doença de Berger) é caracterizada por hematúria recorrente indolor, em geral precedida por uma infecção do trato respiratório superior. A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma causa de nefrite relativamente comum na população pediátrica, mas a maioria dos casos ocorre em crianças pequenas, com um pico de incidência entre 4 e 5 anos de idade. A nefrite lúpica (lúpus eritematoso sistêmico [LES]) pode se apresentar como descrito neste caso, sendo considerada no caso de a hematúria não se resolver ou no caso de os níveis de  $C_3$  não se normalizarem entre 6 e 12 semanas.



## ABORDAGEM À

## Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda

## DEFINIÇÕES

**Glomerulonefrite:** Inflamação do glomérulo, resultando na tríade hematúria, proteinúria e hipertensão.

**Cilindros Hemáticos:** Glomérulo lesado apresenta aumento da permeabilidade, permitindo a passagem de hemácias e proteínas no túbulo contorcido proximal, com subsequente aprisionamento de material no túbulo contorcido distal e nos ductos coletores. Quando percorrem o trajeto dos túbulos, esses aglomerados de células adquirem o formato do túbulo ao passar para a urina. Os cilindros hemáticos são indicadores de lesão glomerular.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda (GNPEA) é a causa mais comum de nefrite pós-infecciosa, representando 80 a 90% dos casos. Outros agentes, como bactérias, vírus, parasitas e fungos, também podem estar envolvidos. Os meninos são mais afetados do que as meninas, e a condição é mais comum em crianças entre as idades de 5 e 15 anos e rara em lactentes e crianças de 1 a 3 anos de idade. A infecção por estreptococos  $\beta$ -hemolíticos do grupo A (EBHGA) pode surgir tanto na forma de faringite (“dor de garganta”) como na de lesão cutânea superficial (impetigo). Nem todas as infecções EBHGA resultam em GNPEA; determinadas cepas do EBHGA são “nefritogênicas” e mais propensas a evoluir para GNPEA. É rara a ocorrência de febre reumática concomitante com a GNPEA. Antibióticos administrados durante a infecção inicial por EBHGA podem reduzir o risco subsequente de desenvolver febre reumática; contudo, ainda não está provado se eles são capazes de prevenir a GNPEA. O risco de nefrite após uma infecção por cepas nefritogênicas do EBHGA permanece entre 10 e 15%.

Em geral, o intervalo entre a faringite por EBHGA e a GNPEA é de uma a duas semanas; o intervalo entre o impetigo por EBHGA e a GNPEA é de 3 a 6 semanas. A instalação dos sintomas costuma ser abrupta. Embora a maioria dos pacientes apresente hematúria microscópica, apenas 30 a 50% desenvolvem hematúria macroscópica. Adicionalmente, 85% apresentam edema e 60 a 80% desenvolvem hipertensão.

O exame laboratorial mais importante nos pacientes com GNPEA é a mensuração dos níveis séricos de  $C_3$  e  $C_4$ . O  $C_3$  é baixo em 90% dos casos de GNPEA, ao passo que o  $C_4$  costuma ser normal. Se ambos os níveis estiverem baixos, um diagnóstico alternativo deverá ser considerado. O EQU revela densidade aumen-



tada, pH baixo, hematúria, proteinúria e cilindros hemáticos. A documentação de uma infecção recente por estreptococos é útil; **os marcadores séricos incluem a presença dos anticorpos antiestreptolisina o (ASLO) e dos anticorpos anti-DNase B.** Os anticorpos ASLO são encontrados em 80% das crianças com faringite recente por EBHGA, mas em menos de 50% das crianças com infecção cutânea recente por EBHGA. A titulação para ASLO é positiva em 16 a 18% das crianças normais.

**Os exames para anticorpos anti-DNase B são mais confiáveis;** eles estão presentes em quase todos os pacientes após uma faringite por EBHGA e na maioria dos pacientes após infecção cutânea por EBHGA. Anticorpos para outros antígenos estreptocócicos (nicotinamida adenina dinucleotídeo glicohidrolase [NADase], hialuronidase e estreptoquinase) também podem ser testados. A biópsia renal não é mais procedimento de rotina. Em geral, o tratamento consiste em medidas de suporte. O equilíbrio hídrico é crucial; diuréticos, restrição hídrica ou ambos podem ser necessários. Pode ser necessária a restrição do aporte de sódio e potássio. A **hipertensão** costuma ser de fácil controle com **bloqueadores dos canais de cálcio.** Repouso rigoroso no leito e medicamentos corticosteroides não são úteis. É rara a necessidade de diálise.

**Em geral, ocorre resolução rápida e completa.** O edema resolve em cinco a 10 dias, e os pacientes retornam a nível pressóricos normais em três semanas. Os níveis de C<sub>3</sub> geralmente normalizam em 2 a 3 meses. A persistência dos níveis baixos de C<sub>3</sub> é rara e sugere um diagnóstico alternativo. O EQU pode permanecer anormal por vários anos.

## Questões de compreensão

- 29.1 Um adolescente de 16 anos de idade queixa-se de urina “cor de coca-cola” intermitente há vários anos, em geral, quando “pega um resfriado”. Exceto isso, ele está bem e não há queixas médicas. Quando a coloração da urina fica escura, ele não apresenta disúria. Nenhum membro da família tem queixas similares ou doença renal. Ao exame físico, ele apresenta pressão arterial normal e sua aparência é saudável. Qual das opções a seguir é a causa mais provável para a hematúria intermitente?
- A. Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda
  - B. Nefrite por púrpura de Henoch-Schönlein
  - C. Nefropatia por IgA
  - D. Cálculos renais recorrentes
  - E. Glomerulonefrite rapidamente progressiva
- 29.2 Os pais de uma menina saudável de 12 anos de idade levaram-na até seu consultório para um exame físico requerido para uma colônia de férias. Eles não manifestam qualquer queixa, e a menina nega qualquer problema. Sua última menstruação foi normal, tendo ocorrido há 2 semanas. O acampamento solicita um exame de urina. Para sua surpresa, o exame do jato intermediário da urina revela uma hematúria significativa. Há presença de cilindros hemáticos.



Você relata os achados aos pais e eles contam que “todos do lado paterno da família apresentam sangue na urina e estão bem”. A história familiar é negativa para surdez e para insuficiência renal. A microscopia do tecido renal dessa paciente ou de seu pai, provavelmente, revelará qual dos achados a seguir?

- A. Edema das células endoteliais e presença de fibrina no espaço subendotelial
- B. Deposição de imunocomplexos no mesângio
- C. Grande número de glomérulos crescênticos
- D. Carcinoma renal
- E. Afinamento da membrana basal

- 29.3 Uma jovem adolescente de 17 anos de idade chega ao consultório com sensibilidade nas articulações há 2 meses; a dor afetou seu emprego de verão como salva-vidas. Pelas manhãs, ela acorda com dor e edema bilaterais nos joelhos, e dor na mão direita. A dor melhora durante o dia, mas nunca desaparece por completo. Medicamentos anti-inflamatórios não esteroides ajudam pouco. Ela também pede um bom “creme facial”, porque “seu trabalho como salva-vidas piorou sua acne”. Ao exame físico, você percebe eritema malar e nas pregas labionasais, além de várias úlceras na cavidade oral, identificadas por ela como “aftas”, presença de derrame bilateral nas articulações dos joelhos, além de edema e sensibilidade à palpação das articulações interfalangianas distais da mão direita. O fígado é palpável três centímetros abaixo do rebordo costal direito. Ela apresenta hematúria e proteinúria microscópicas. Qual das opções a seguir é a causa mais provável para a artrite dessa jovem?

- A. Artrite reumatoide juvenil
- B. Doença de Lyme
- C. Osteoartrite
- D. Artrite pós-infecção
- E. Lúpus eritematoso sistêmico

- 29.4 Você não se surpreende ao receber novamente em seu consultório um dos pacientes mais desafiadores: uma adolescente de 16 anos de idade que consultou várias vezes por semana nos últimos 2 meses, queixando-se de tosse, hemoptise ocasional, mal-estar e febre baixa intermitente. Até o momento, você identificou uma anemia hipocrômica microcística, para a qual ela está recebendo ferro (sem resposta), e infiltrados irregulares migratórios na radiografia de tórax, que não parecem ter sido afetados pelo tratamento antibiótico. Ela não é uma paciente de risco para exposição à tuberculose (TB) e apresentou reação negativa ao teste dérmico de tuberculina (Mantoux). Hoje, ela também se queixa de edema facial e de urina cor de chá preto. De repente, você se dá conta de que seus sintomas podem ser agrupados como:

- A. Síndrome de Alport
- B. Síndrome de Denys-Drash
- C. Síndrome de Goodpasture
- D. Síndrome hemolítico-urêmica
- E. Síndrome nefrótica



## RESPOSTAS

- 29.1 C. Hematúria macroscópica indolor recorrente, frequentemente associada a infecções do trato respiratório superior, é típica de nefropatia IgA. Esses pacientes podem desenvolver doença renal crônica ao longo de décadas. Se forem encontradas proteinúria, hipertensão ou insuficiência renal, será necessária uma biópsia. As outras opções não são consistentes com a natureza assintomática e intermitente do problema dessa paciente.
- 29.2 E. Essa história é consistente com hematúria familiar benigna, uma condição autossômica dominante que tanto causa hematúria persistente quanto intermitente, sem progressão para insuficiência renal crônica. A biópsia revela uma membrana basal fina; em alguns casos, a biópsia é normal. Deposição de imunocomplexos com imunoglobulina A (Ig) no mesângio é vista nas nefropatias por PHS e IgA; o edema das células endoteliais com depósito de fibrina é observado na síndrome hemolítico-urêmica, e os glomérulos crescênticos são encontrados na glomerulonefrite rapidamente progressiva.
- 29.3 E. O lúpus eritematoso sistêmico afeta mais as mulheres do que os homens, e a nefrite é uma característica comum. Nesta paciente, a combinação de exantema, fotossensibilidade, úlceras orais, hepatomegalia, artrite e nefrite torna este diagnóstico provável. Um teste positivo para anticorpo-antinuclear e níveis baixos de  $C_3$  e  $C_4$  ajudariam a confirmar esse diagnóstico.
- 29.4 C. A síndrome de Goodpasture é o diagnóstico clínico quando o paciente exibe nefrite e hemorragia pulmonar. Ela pode ser causada por uma série de condições, incluindo LES e PHS. A síndrome de Alport é um defeito genético na síntese do colágeno, que leva a uma formação anormal da membrana basal; os pacientes desenvolvem hematúria, proteinúria e insuficiência renal. A síndrome de Denys-Drash é um grupo de achados composto por tumor de Wilms, disgenesia gonadal e nefropatia.

### Pérolas clínicas

- A glomerulonefrite pós-estreptocócica é a nefrite pós-infecciosa mais comum e apresenta um bom prognóstico.
- A confirmação do diagnóstico de GNPEA requer a evidência de uma infecção estreptocócica invasiva, por exemplo, com a elevação dos títulos de anti-DNAse B.



## REFERÊNCIAS

- Brewer ED. Glomerulonephritis and nephrotic syndrome. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1854-1862.
- Davis ID, Avner ED. Acute poststreptococcal glomerulonephritis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2173-2175.
- Davis ID, Avner ED. Conditions particularly associated with hematuria. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2168-2188.
- Eddy AA. Glomerular disorders. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003a:1677-1681.
- Eddy AA. Henoch-Schönlein purpura nephritis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003b:1688-1689.
- Kashtan CE. Denys-Drash syndrome. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1701-1702.
- Schleiss MR. Group A *Streptococcus*. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:998.
- Silverman ED. Pediatric systemic lupus erythematosus. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:847-851.







# Caso 30

Os pais levam a filha de 5 anos de idade ao seu consultório porque, nos últimos 3 meses, ela desenvolveu mamas e pelos pubianos. O exame físico revela altura e peso acima do percentil 95, estágio II de Tanner para desenvolvimento de mamas e pelos pubianos, pele oleosa e acne facial.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o melhor próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 30

### Puberdade precoce

*Resumo:* Uma menina de 5 anos de idade apresentando desenvolvimento de mamas e de pelos pubianos, alta estatura e acne facial.

- **Diagnóstico mais provável:** Puberdade precoce central idiopática.
- **Próximo passo na avaliação:** Questionar sobre a história do parto, doenças pregressas, hospitalizações, medicamentos, estado de saúde de irmãos e história familiar de puberdade precoce e de doenças. Dosagem dos níveis séricos do hormônio folículo-estimulante (FSH) e do luteinizante (HL) e radiografias para a idade óssea são úteis.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer as causas subjacentes da puberdade precoce.
2. Descrever os achados laboratoriais e radiológicos úteis na determinação da etiologia da puberdade precoce.
3. Estabelecer o tratamento e o acompanhamento necessários para uma criança portadora de puberdade precoce.

### Considerações

Essa menina de 5 anos de idade apresenta sinais de puberdade precoce (desenvolvimento de mamas e de pelos pubianos e alta estatura). Ela pode ser portadora de puberdade precoce verdadeira (central) ou de pseudopuberdade (não central). Uma causa originada no sistema nervoso central (SNC) deve ser descartada nesse caso porque a menina tem menos de seis anos de idade, assim como em meninos de qualquer idade.

## ABORDAGEM À

### Puberdade precoce

## DEFINIÇÕES

**Puberdade Retardada:** Ausência de sinais de puberdade em meninas com 13 anos de idade ou em meninos com 14 anos de idade. Pode ser causada por insuficiência gonadal, anormalidades cromossômicas (síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter), hipopituitarismo, doença crônica ou desnutrição.



**Puberdade Precoce:** Surgimento de características sexuais secundárias antes dos 8 anos de idade nas meninas e antes dos 9 anos nos meninos. Crianças de diferentes grupos étnicos entram na puberdade em épocas diferentes; meninas afro-americanas costumam entrar na puberdade antes das meninas brancas.

**Puberdade Precoce Verdadeira (Central):** Gonadotrofina-dependente. Ativação do eixo hipotalâmico-pituitário-gonadal, levando a características sexuais secundárias.

**Pseudopuberdade Precoce:** Gonadotropina-independente. Sem ativação do eixo hipotalâmico-pituitário-gonadal. Em geral, os hormônios são exógenos (pílulas anti-concepcionais, cremes de estrogênio) ou de tumores adrenais/ovarianos.

**Adrenarca Prematura (ou Pubarca):** Produção precoce de androgênios adrenais (em meninas entre os 6 e os 8 anos de idade), desenvolvimento progressivo e gradual dos pelos pubianos/axilares e de odor no corpo.

**Telarca Prematura:** Desenvolvimento precoce das mamas (em meninas entre as idades de um a quatro anos), sem o desenvolvimento de pelos pubianos/axilares ou de aceleração do crescimento linear.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A puberdade precoce verdadeira, mais comum nas meninas, deriva da secreção do GnRH hipotalâmico com apresentação normal, mas precoce, da progressão dos eventos pubertais. A precocidade sexual é idiopática em mais de 90% das meninas, e a anormalidade estrutural do SNC está presente em 25 a 75% dos meninos.

Meninas com pseudopuberdade precoce independente da gonadotrofina possuem uma fonte independente de estrogênio causadora das alterações pubertais. Deve-se considerar a presença de uma fonte exógena de estrogênio (pílulas anti-concepcionais, reposição hormonal) ou a **produção de estrogênio por um tumor de ovário ou da glândula adrenal**. As lesões no sistema nervoso central, que provocam a puberdade precoce sem sintomas neurológicos, quase nunca são malignas e com frequência não precisam de intervenção neurocirúrgica.

Uma história detalhada oferece indícios importantes a respeito do início da puberdade. Três padrões principais de progressão da puberdade precoce podem ser identificados, em especial nas meninas. A maioria das meninas com menos de seis anos de idade, no início da puberdade, apresenta uma precocidade sexual de progresso acelerado, caracterizado pela maturação física e óssea, com perda da altura final potencial. Meninas com mais de 6 anos de idade costumam apresentar uma variante de progressão mais lenta, com a maturação óssea e o crescimento linear progredindo em paralelo, com consequente preservação da altura final potencial. Em um pequeno percentual de meninas há uma regressão espontânea ou puberdade precoce insustentada em uma idade mais jovem, com retomada do desenvolvimento pubertal normal na idade esperada.

A anamnese neurológica pode identificar história pregressa de hidrocefalia, trauma craniano e meningoencefalite ou a presença de cefaleia, de problemas visuais



ou de alterações comportamentais. O tipo, a sequência e a idade em que as alterações pubertais foram observadas pela primeira vez (desenvolvimento de mamas e de pelos pubianos/axilares, maturação da genitália externa, menarca) fornecem informações valiosas a respeito da etiologia do problema. Questionamentos importantes englobam:

- Os calçados e roupas ficam logo pequenos devido ao crescimento da criança (evidência de aceleração do crescimento linear)?
- O apetite da criança aumentou?
- A criança apresenta odor corporal?
- Existe a possibilidade de a criança ter sido exposta a fontes exógenas de esteroides sexuais (contraceptivos orais, reposição hormonal, esteroides anabolizantes)?
- Com que idade os pais e os irmãos entraram na puberdade?
- Existe algum caso conhecido ou suspeito na história da família de hiperplasia adrenal congênita?

O exame físico oferece informações adicionais importantes (Figuras 30-1 e 30-2). Mensurações sistemáticas da altura são essenciais para a determinação da velocidade de crescimento da criança. A pele deve ser examinada em busca de manchas com tonalidade café-com-leite (neurofibromatose, doença de McCune-Albright), oleosidade e acne. Deve-se documentar a presença de pelos axilares e de odor no corpo, a quantidade de tecido mamário e se os mamilos e as aréolas apresentam espessura e tamanho aumentados. A quantidade, a localização e a característica dos pelos pubianos também devem ser observadas. O abdome deve ser palpado em busca de massas. Meninos devem ser examinados quanto ao crescimento do pênis e dos testículos (>2,5 cm na puberdade precoce) e para afinamento do escroto (o escroto pré-pubertal é espesso, não vascularizado). Se os testículos forem diferentes em tamanho e consistência, deve-se considerar a presença de massa unilateral. A transiluminação testicular pode ser útil. Nas meninas, o clitóris, a vulva e o orifício vaginal devem ser examinados para a identificação de secreção vaginal, maturação dos pequenos lábios e estrogenização da mucosa vaginal (fosca, rosa-acinzentada e rugosa, ao invés de brilhante, macia e vermelha). Um exame neurológico também deve ser realizado.

Na puberdade precoce, as concentrações séricas do hormônio sexual costumam estar apropriadas para o estágio atual da puberdade, mas inapropriadas para a idade cronológica da criança. Na presença de puberdade precoce, a concentração do estradiol sérico fica elevada nas meninas e o nível sérico da testosterona fica elevado nos meninos. Devido à flutuação dos níveis do HL e do FSH, em geral, as amostras isoladas são inapropriadas. O teste imunométrico para HL é mais sensível do que o radioimunoensaio para análise de amostras de sangue aleatórias; nesse teste, as concentrações séricas de HL são indetectáveis nas crianças pré-púberes, mas detectáveis em 50 a 70% das meninas (e uma percentagem ainda maior nos meninos) com puberdade precoce central. O teste de estimulação do hormônio liberador da gonadotrofina (GnRH), medindo o tempo de resposta e os valores de pico HL e



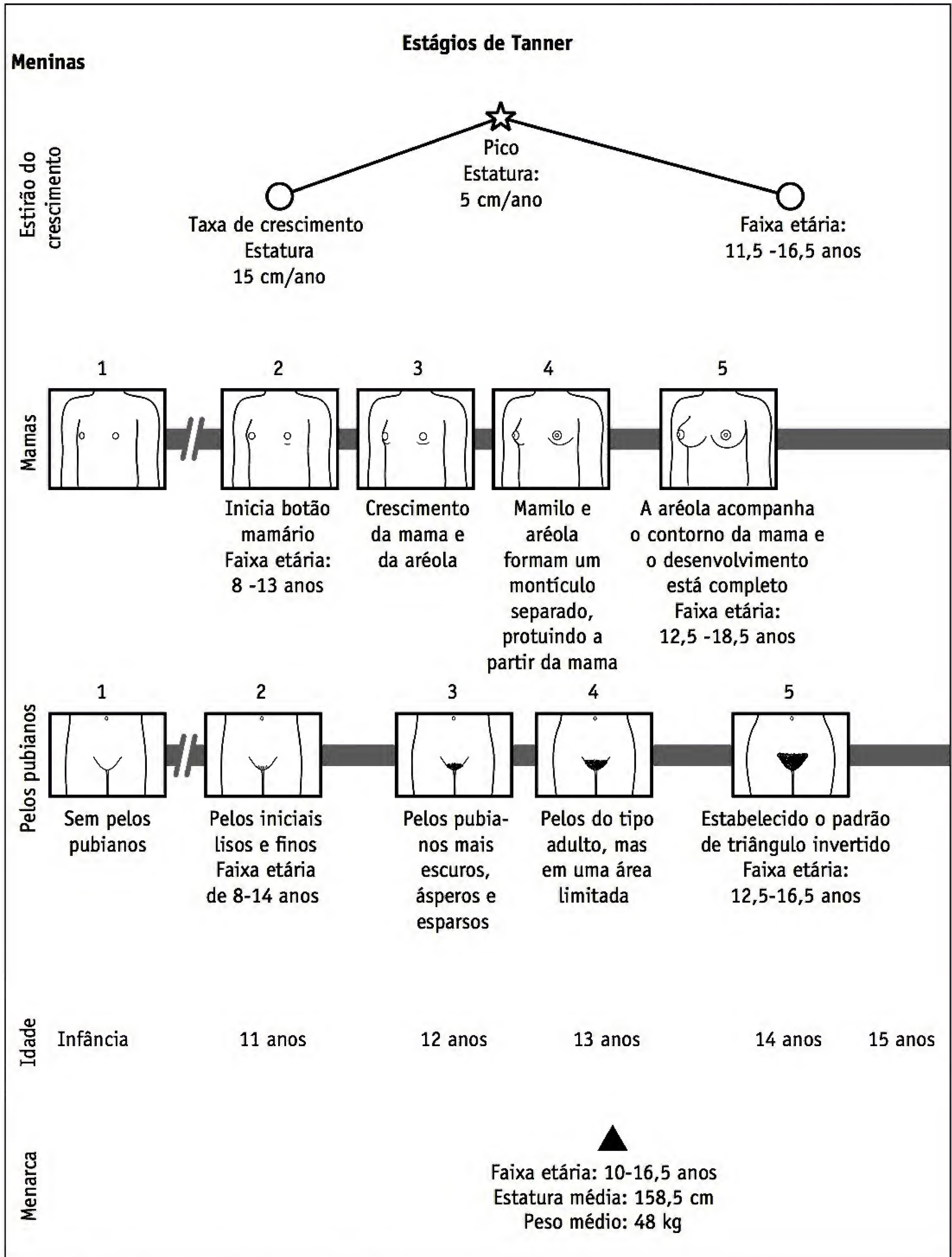
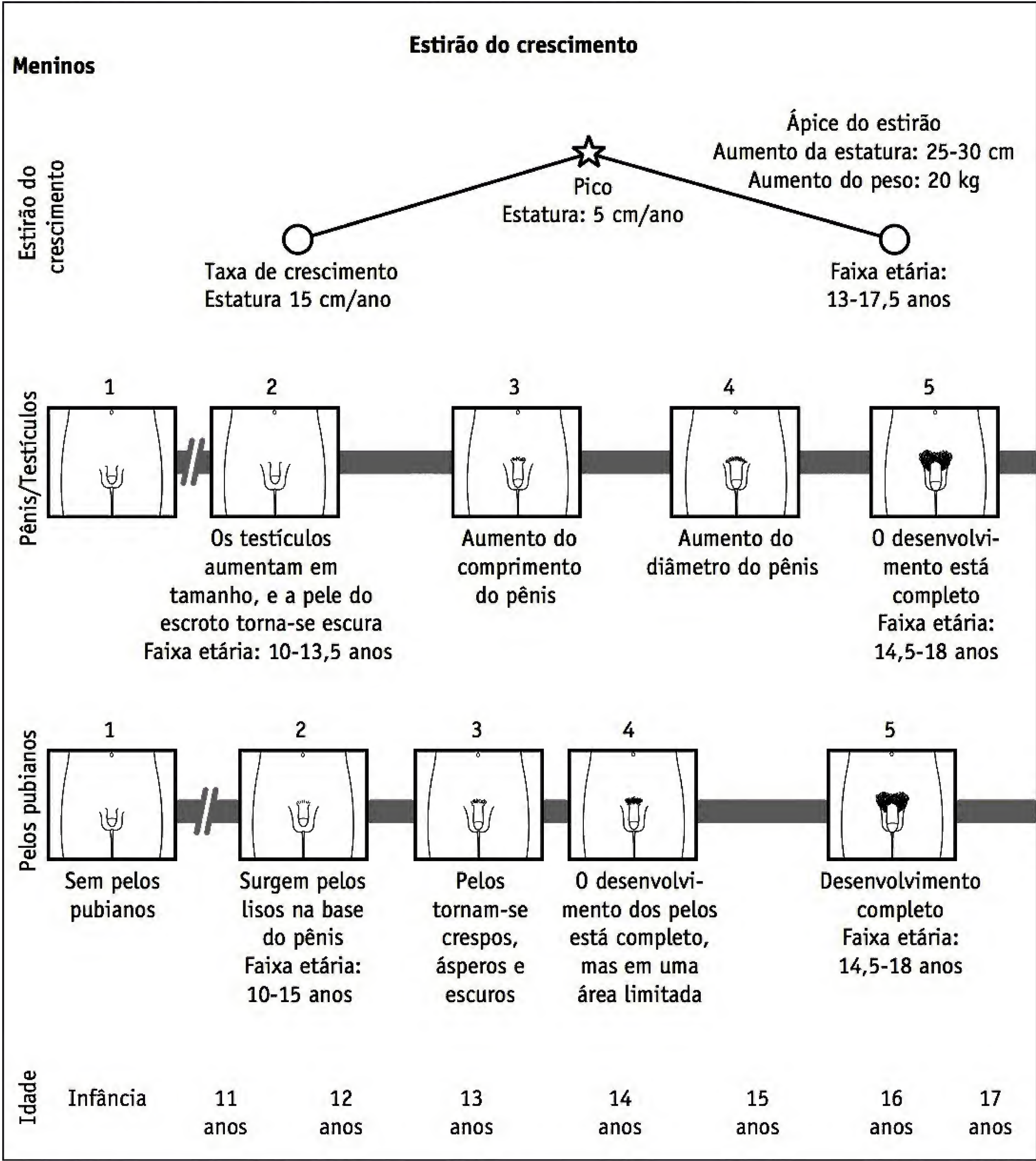


Figura 30-1 Estágios de Tanner para o desenvolvimento pubertal feminino.





**Figura 30-2** Estágios de Tanner para o desenvolvimento pubertal masculino.

FSH, após administração intravenosa do GnRH, é uma ferramenta diagnóstica de grande valor.

Na puberdade precoce, as radiografias para a idade óssea mostram um adiantamento em relação à idade cronológica. As causas orgânicas do SNC para a precocidade sexual central são descartadas pela tomografia computadorizada (TC) ou pelas imagens da ressonância magnética (RM), que devem ser realizados especialmente nas meninas com menos de seis anos de idade e em todos os meninos. A ultrassonografia pélvica está indicada se houver suspeita de causas independentes



da gonadotrofina para a puberdade precoce (tumores/cistos ovarianos, tumores adrenais), com base no exame físico.

O objetivo do tratamento da puberdade precoce é o de evitar o fechamento prematuro das epífises, possibilitando que a criança atinja seu crescimento adulto total potencial. Os agonistas do hormônio liberador da gonadotrofina são utilizados no tratamento da puberdade precoce central. Esses análogos dessensibilizam as células gonadotróficas da pituitária para o efeito estimulador do GnRH produzido pelo hipotálamo. Quase todos os meninos, e a maioria das meninas, com puberdade precoce de progresso acelerado são candidatos ao tratamento. Meninas com um progresso lento da puberdade não se beneficiam da terapia com agonistas do GnRH em relação ao prognóstico da altura adulta. Um endocrinologista pediátrico deverá avaliar a criança na qual o tratamento com agonistas do GnRH está sendo considerado.

## Questões de compreensão

- 30.1 Uma menina de cinco anos de idade apresenta desenvolvimento de mamas bilateral que foi percebido pela primeira vez há seis meses. Ela não está usando qualquer medicamento e não existe qualquer fonte exógena de estrogênio na residência. A história familiar é negativa. O exame físico revela uma menina que está no percentil 50 para peso e altura, com pressão arterial normal, pele normal sem oleosidade excessiva, mamas no estágio II de Tanner, abdome depressível sem massas palpáveis, ausência de odor no corpo, sem pelos pubianos/axilares e uma estrogenização discreta da vagina. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para o desenvolvimento mamário nessa criança?
- A. Tumor adrenal
  - B. Puberdade precoce central
  - C. Hiperplasia adrenal congênita
  - D. Adrenarca prematura
  - E. Telarca prematura
- 30.2 Em um menino de quatro anos de idade foi iniciado o processo de crescimento de pelos pubianos, e a criança passou a adotar um comportamento agressivo na pré-escola. A história revela que o menino nasceu a termo sem complicações pós-natais. A criança não recebe qualquer medicação. A história familiar é negativa. Ele tem uma irmã menor que está bem. O exame físico revela peso e altura acima do percentil 95, um desenvolvimento muscular acentuado, desenvolvimento de pelos pubianos no estágio II de Tanner, escassos pelos axilares, testículos de tamanho pré-pubertal, uma voz com tonalidade masculina e pele oleosa. O exame abdominal é normal. A idade óssea da criança é de seis anos. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado no tratamento?



- A. RM cerebral
  - B. Teste de provocação com dexametasona
  - C. Assegurar à família que nenhuma ação é necessária
  - D. Nível sérico de  $17\alpha$ -hidroxiprogesterona
  - E. Ultrassonografia dos testículos
- 30.3 Uma mãe leva a filha de 13 anos de idade ao seu consultório porque ela está aquém do crescimento esperado e, até o momento, não apresentou sinais das alterações da puberdade. O exame físico revela uma altura abaixo do percentil 50, sem sinais das características sexuais secundárias, mandíbula pequena, linha posterior de implantação dos cabelos baixa (na nuca), orelhas proeminentes e tórax largo (ou tórax em escudo ou em barril). Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado no tratamento?
- A. Ultrassonografia abdominal
  - B. Radiografia para determinação da idade óssea
  - C. Análise cromossômica
  - D. Tranquilizar a família e recomendar uma avaliação da altura em seis meses
  - E. Tratar a paciente com injeções de hormônio do crescimento
- 30.4 Um pai leva o filho de 14 anos de idade ao seu consultório porque o professor do jovem está preocupado com seu baixo rendimento escolar e com seu comportamento desajustado. Ele apresenta notas baixas em todas as matérias, é extremamente tímido e sempre tem dificuldades para ajustar-se socialmente. O exame físico revela que ele está no percentil 95 para altura e no percentil 5 para peso. É muito difícil entabular uma conversa com ele. Seus testículos apresentam um tamanho pré-pubertal, com hipospádia discreta e ainda não desenvolveu características sexuais secundárias. Qual das opções a seguir é a causa mais provável para o atraso da puberdade?
- A. Hipopituitarismo
  - B. Síndrome de Klinefelter
  - C. Síndrome de Marfan
  - D. Síndrome de Noonan
  - E. Tumor testicular

## RESPOSTAS

- 30.1 E. Todos os achados dessa criança estão relacionados ao estrogênio. Ela não apresenta virilização. A causa postulada de telarca prematura inclui cistos no ovário e secreção transitória de gonadotrofina. Não há necessidade de qualquer tratamento.
- 30.2 D. Meninos com hiperplasia adrenal congênita apresentam virilização, a despeito dos testículos pré-pubertais. Isso resulta de um distúrbio da síntese dos esteroides, levando a uma deficiência em cortisol e a uma superprodução de metabólitos intermediários androgênicos, como a  $17\alpha$ -hidroxiprogesterona.



- 30.3 C. Essa criança apresenta a síndrome de Turner (45, XO). Outras características incluem pescoço alado, palato em ogiva, nevos, anomalias renais, *cubitus valgus* e edema nas mãos e nos pés. O tratamento inclui hormônio do crescimento recombinante humano e terapia de reposição com estrogênio.
- 30.4 B. Em geral, a síndrome de Klinefelter (47, XXY) chama a atenção devido à presença de ginecomastia e de testículos pequenos. Esses meninos costumam ser clinicamente normais ao nascimento. O tratamento envolve terapia de reposição com testosterona de ação prolongada a partir da idade de 11 a 12 anos.

### Pérolas clínicas

- A puberdade precoce verdadeira é o aparecimento das características sexuais secundárias antes dos 8 anos de idade, nas meninas, e antes dos 9 anos de idade, nos meninos. Ela deriva da secreção do hormônio liberador da gonadotrofina hipotalâmica, sendo mais comum nas meninas.
- A puberdade precoce é idiopática em mais de 90% das meninas, e uma anormalidade estrutural do sistema nervoso central está presente em 25 a 75% dos meninos.
- Quando comparado com o padrão para a idade da criança, o nível sérico do estradiol é elevado nas meninas e o nível de testosterona é elevado nos meninos com puberdade precoce. As radiografias para avaliação da idade óssea mostram que está avançada em relação à idade cronológica. O objetivo do tratamento da puberdade precoce é o de evitar o fechamento prematuro das epífises, permitindo que a criança atinja sua altura adulta total potencial.

## REFERÊNCIAS

- Garibaldi L. Disorders of pubertal development. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2309-2316.
- Plotnick LP, Long DN. Puberty and gonadal disorders. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2079-2084.
- Styne DM, Cuttler L. Normal pubertal development. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2093-2105.
- White PC. Congenital adrenal hyperplasia and related disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2360-2368.







# Caso 31

Lactente pesando 3.740 kg, nascido de parto vaginal após 38 semanas de gestação sem complicações. Após o exame físico inicial, os médicos tiveram dificuldade para determinar se o recém-nascido era menino ou menina. O lactente apresenta o que parece ser um pequeno saco escrotal, que lembra os grandes lábios, não há testículos palpáveis e apresenta uma estrutura que pode representar tanto um microfalo com hipospádia quanto um clitóris aumentado. Não há abertura vaginal aparente. O restante do exame está normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 31

### Genitália ambígua

*Resumo:* Recém-nascido a termo com genitália ambígua.

- **Diagnóstico mais provável:** Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC).
- **Próximo passo na avaliação:** Análise do cariótipo, dosagem dos níveis séricos de eletrólitos e nível sérico da 17- $\alpha$ -hidroxiprogesterona.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender as causas subjacentes da genitália ambígua.
2. Descrever os fatores que influenciam a determinação do gênero nos lactentes com genitália ambígua.
3. Descrever o tratamento e o acompanhamento dos lactentes após a determinação do gênero.

### Considerações

Esse neonato com ambiguidade sexual representa uma emergência psicossocial. A atribuição do gênero correto para criação da criança e para instituição do tratamento médico apropriado possibilita que os indivíduos nascidos com genitália ambígua sejam capazes de ter uma vida bem ajustada, com atividade sexual satisfatória. Chegar a um diagnóstico correto o mais cedo possível é essencial. A **determinação do gênero** no neonato nascido com ambiguidade sexual deverá ser influenciada pela possibilidade de se obter **estruturas genitais sexualmente funcionais e sem ambiguidade**. Discussões claras e abrangentes com os pais, levando em conta seu nível de compreensão, suas ansiedades, suas crenças religiosas, sociais e culturais, são cruciais para a atribuição correta do gênero. Uma vez determinado o gênero, ele deverá ser reforçado por medidas cirúrgicas, hormonais e psicológicas apropriadas.

## ABORDAGEM À

### Criança com genitália ambígua

## DEFINIÇÕES

**Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC):** Distúrbio autossômico recessivo da produção adrenal de esteroides com uma deficiência enzimática (em geral, em 21-hidrox-



lase), causando produção inadequada de cortisol, produção excessiva de metabólitos androgênicos intermediários e virilização.

**Hermafroditismo:** Discrepância entre a morfologia da gônada e da genitália externa.

**Estado Intersexual:** Lactente com genitália ambígua.

**Microfalo:** Pênis de tamanho abaixo do percentil 5 para a idade; neonato com comprimento do pênis tracionado menor do que dois centímetros.

**Virilização:** Masculinização que ocorre quando meninas lactentes apresentam clitoromegalia, fusão e hiperpigmentação labial; os meninos lactentes costumam apresentar normalidade.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A avaliação do lactente com genitália ambígua deve ocorrer com rapidez para aliviar a ansiedade da família. Endocrinologista, geneticista clínico, urologista e psiquiatra são membros essenciais da equipe responsável pela avaliação intersexual. Os **objetivos da avaliação** são: determinar a **etiologia** do problema intersexual, **determinar o gênero** e **intervir com tratamento cirúrgico ou outro** o mais rápido possível.

As anomalias intersexuais incluem: **pseudo-hermafroditismo feminino, pseudo-hermafroditismo masculino, hermafroditismo verdadeiro** e **disgenesia gonadal mista**.

**Pseudo-hermafroditismo feminino:** Cariótipo 46,XX; maior grupo de neonatos portadores de genitália ambígua; a etiologia predominante é HAC, e as etiologias raras englobam exposição materna a androgênio/progesterona, com ausência vaginal congênita e com ausência ou anormalidade de útero. O grau de masculinização depende do estágio do desenvolvimento no momento da estimulação androgênica, bem como da potência e da duração da exposição.

**Pseudo-hermafroditismo masculino:** Cariótipo 46,XY; as etiologias possíveis são: defeito da síntese de testosterona, deficiência em 5  $\alpha$ -redutase/dihidrotestosterona e diminuição da ligação do androgênio aos tecidos-alvo (síndrome da insensibilidade androgênica, forma mais comum do pseudo-hermafroditismo masculino); fenotipicamente, menina normal com tecido testicular funcional, graus variáveis de virilização incompleta da genitália e vagina curta em fundo cego. Tipicamente, diagnosticada na puberdade quando é observada amenorreia primária. A recomendação é manter como menina e oferecer vaginoplastia.

**Hermafroditismo verdadeiro:** Cerca de 70% apresentam cariótipo 46,XX e o restante cariótipo 46,XY ou mosaico; compreende menos de 10% de todos os casos intersexuais. As pessoas com hermafroditismo verdadeiro podem ser ovotéstis bilaterais ou terem um ovário e um testículo em lados opostos. A presença de tecido testicular determina os vários graus de virilização, sendo que a determinação do gênero se baseia na aparência da genitália externa (quase 75% dos casos são determinados como gênero masculino). As estruturas reprodutivas contraditórias são removidas nos pacientes com mais idade e com gênero determinado.



**Disgenesia gonadal mista:** A maioria das pessoas apresenta cariótipo 46,XY/45,XO. A característica desse distúrbio é a presença de testículos que consistem em células de Sertoli e de Leydig, mas sem elementos germinativos, de um lado, e de gônada disgênica em fita do outro lado. A apresentação mais comum inclui hipospádia, fusão labioescrotal parcial e testículos não descidos (aparência de virilização masculina incompleta). Na maioria das vezes, esses indivíduos são determinados como do gênero feminino e submetidos à gonadectomia (25% das gônadas em fita desenvolvem neoplasias). Se houver descida dos testículos, atribui-se o gênero masculino.

## Avaliação

Após obter a história detalhada, a árvore genealógica da família deverá ser construída para identificar consanguinidade e documentar os casos de ambiguidade genital, infertilidade, alterações pubertais inesperadas e hérnias inguinais. Achados no exame físico poderão sustentar uma condição intersexual transmitida geneticamente. A história de um óbito neonatal inexplicado pode sugerir uma história familiar de HAC. A exposição materna a androgênios endógenos ou exógenos deverá ser pesquisada.

Um exame físico completo é fundamental na determinação do diagnóstico e na atribuição do gênero mais adequado. Um achado crítico do exame físico é a presença ou a ausência de testículos no compartimento labioescrotal. Outros achados do exame físico incluem: hiperpigmentação das pregas labioescrotales (comum nos lactentes com HAC); tamanho do falo e localização da abertura uretral; palpação de útero no exame bimanual; evidência de retardo de crescimento (falha na recuperação do peso de nascimento, perda progressiva de peso, vômitos); e desidratação. **O tamanho do falo é o fator mais importante na determinação do sexo do lactente.**

**A análise do cariótipo utilizando linfócitos ativados é um primeiro passo importante na avaliação laboratorial dos lactentes portadores de genitália ambígua.** Resultados com um alto grau de precisão ficam disponíveis em menos de 72 horas. Para determinar a presença de mosaicismo, estudos repetidos em múltiplos tecidos poderão ser necessários. Se houver suspeita de HAC, os estudos bioquímicos deverão incluir o **nível sérico da 17- $\alpha$ -hidroxiprogesterona**. Os níveis plasmáticos de testosterona isolados não costumam ser úteis. Esteroides urinários e androgênios plasmáticos, medidos antes e após a administração de corticotrofina (hormônio adrenocorticotrópico [ACTH]) e de gonadotrofina coriônica humana (hCG) auxiliam na determinação da existência de um bloqueio na síntese de testosterona ou de uma deficiência em 5- $\alpha$ -redutase.

A ultrassonografia ou a ressonância magnética pélvica (RM), raio X do seio urogenital, após injeção de contraste, e endoscopia por fibra ótica também podem auxiliar na avaliação. Em geral, a laparoscopia é desnecessária nos recém-nascidos porque a ênfase primária ao se atribuir o gênero está na genitália externa e nas possibilidades de função sexual adequada no futuro.



## Tratamento

A consideração mais importante no tratamento dos lactentes portadores de genitália ambígua é a possibilidade de se obter uma genitália externa estética e funcionalmente normal por meios cirúrgicos e hormonais. **Uma vez que a presença de genitália externa ambígua reforça a dúvida sobre a identidade sexual do lactente, a cirurgia reconstrutiva deve ser realizada logo que, do ponto de vista médico e cirúrgico, seja possível, em geral, antes dos seis meses de idade.** Genitoplastia feminizante é o procedimento cirúrgico mais comum realizado nos pseudo-hermafroditas femininos, nos hermafroditas verdadeiros e nos pseudo-hermafroditas masculinos criados como meninas. O objetivo dessa cirurgia é reduzir o tamanho do clitóris enquanto são mantidas a vascularização e a inervação, feminizando as pregas labioescrotais e, por fim, criando uma vagina. Devido à alta incidência de tumores gonadais em indivíduos portadores de certas formas de disgenesia gonadal, a realização da gonadectomia concomitante com a correção inicial da genitália externa é mandatória.

**Em geral, um paciente masculino com hipospádia requer múltiplos procedimentos para criar uma uretra fálica. A circuncisão é desaconselhada para essas pessoas porque o tecido do prepúcio costuma ser usado para a reconstrução.**

Caso a produção de esteroides seja a etiologia subjacente do problema de intersexo, o tratamento é instituído para evitar uma virilização adicional. **A administração de hidrocortisona nas pessoas portadoras de HAC ajuda a inibir a produção excessiva de androgênios e a progressão da virilização.** A terapia de reposição hormonal nos pacientes hipogonádicos é prescrita para que as características sexuais secundárias se desenvolvam no tempo pubertal esperado. A substituição hormonal com estrogênio oral é iniciada nas meninas, e injeções para reposição de testosterona são administradas nos meninos. Com exceção dos pseudo-hermafroditas femininos e dos hermafroditas verdadeiros criados como meninas, os distúrbios que causam a genitália ambígua costumam levar à infertilidade.

## Questões de compreensão

- 31.1 Lactente a termo, pesando 3.650 kg, portador de genitália ambígua, incluindo clitóris/microfalo aumentado e um testículo palpável na prega labioescrotal. A ultrassonografia revela útero e ovários. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para a genitália ambígua da criança?
- A. Deficiência em aromatase
  - B. Hiperplasia adrenal congênita
  - C. Pseudo-hermafroditismo feminino
  - D. Pseudo-hermafroditismo masculino
  - E. Hermafroditismo verdadeiro



- 31.2 A mãe leva o filho com uma semana de vida à consulta por ter vomitado quatro vezes nas últimas 24 horas. Ele não tem febre ou diarreia. O lactente não está aceitando bem o leite materno e parece “mole” na opinião da mãe. Ele urinou apenas uma vez nas últimas 12 horas. O exame físico revela um lactente letárgico que perdeu 250 g desde o nascimento, com pulso de 110 bpm, mucosa oral ressecada, sem turgor cutâneo. Qual dos exames a seguir deveria ser considerado após a estabilização e a mensuração dos eletrólitos?
- A. Nível sérico de cortisol
  - B. Nível urinário de cortisol
  - C. Nível sérico da 21-hidroxilase
  - D. Nível sérico da 17- $\alpha$ -hidroxiprogesterona
  - E. Nível sérico da testosterona
- 31.3 A mãe leva a filha de 15 anos de idade para consulta porque ela ainda não teve sua primeira menstruação. Ela é saudável sob os demais aspectos e não usa medicamentos. Sua história patológica pregressa não revela intercorrências significativas, exceto por uma herniorrafia inguinal na infância. A história familiar é negativa. Ela está no percentil 75 para peso e altura e no estágio IV de Tanner para desenvolvimento mamário, e não apresenta sinais de desenvolvimento de pelos pubianos ou axilares. O exame anogenital revela uma vagina curta em fundo cego. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para a amenorreia?
- A. Tumor adrenal
  - B. Hiperplasia adrenal congênita
  - C. Tumor pituitário
  - D. Feminização testicular
  - E. Síndrome de Turner
- 31.4 Você examina no berçário um recém-nascido a termo, que pesa 3.780 kg, e percebe que ele apresenta uma hipotonia acentuada, um pênis muito pequeno e criptorquidia unilateral. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para esses achados?
- A. Hiperplasia adrenal congênita
  - B. Pseudo-hermafroditismo masculino
  - C. Tratamento materno com esteroides
  - D. Disgenesia gonadal mista
  - E. Síndrome de Prader-Willi

## RESPOSTAS

- 31.1 E. A gônada na prega labioescrotal sugere um testículo, mas um útero e um ovário na ultrassonografia são altamente sugestivos de hermafroditismo verdadeiro. A determinação do gênero, nesse caso, deverá ser baseada na possi-



bilidade de correção cirúrgica da genitália externa. A determinação do sexo como feminino e a tentativa de preservar o tecido ovariano são apropriadas.

- 31.2 **D.** Lactentes masculinos portadores de HAC perdedora de sal desenvolvem sintomas clínicos similares à estenose pilórica, à obstrução intestinal, à cardiopatia, à intolerância ao leite de vaca e a outras causas de falha de crescimento. Sua genitália aparenta normalidade. O nível sérico da 17- $\alpha$ -hidroxiprogesterona é elevado. Sem tratamento apropriado (hidrocortisona, mineralocorticoide e suplementação de sódio), o choque cardiovascular e o óbito poderão ocorrer em poucas semanas. Muitos estados possuem programas de rastreamento neonatal para HAC e, ainda assim, lactentes portadores de HAC perdedora de sal (deficiência em 21-hidroxilase) podem ficar muito doentes e chegar ao óbito antes de os resultados da triagem serem conhecidos.
- 31.3 **D.** A feminização testicular resulta da diminuição da ligação do androgênio aos tecidos-alvo ou da insensibilidade ao androgênio. Os pacientes têm o cariótipo 46,XY e, mesmo assim, aparentam fenótipo feminino normal com atresia vaginal ou vagina curta. A insensibilidade ao androgênio é a forma mais comum de pseudo-hermafroditismo masculino. Manter a determinação do gênero feminino é apropriada e a vaginoplastia costuma ser necessária após a puberdade.
- 31.4 **E.** Apesar de hipotonia grave, a falha de crescimento e o hipogonadismo caracterizam a síndrome de Prader-Willi no início da vida, hiperfagia, obesidade, retardo mental e comportamento bizarro manifestam-se em torno dos seis anos de idade. Obesidade mórbida, função sexual limitada e anormalidades comportamentais graves podem ocorrer. A disgenesia gonadal mista é uma escolha razoável devido à criptorquidia unilateral e ao hipogonadismo, mas a hipotonia grave não costuma estar presente nesse distúrbio.

### Pérolas clínicas

- Os objetivos da avaliação de um neonato portador de ambiguidade sexual são: determinar a etiologia do problema de intersexo, determinar o gênero e intervir com tratamento cirúrgico ou outro o mais cedo possível.
- O tratamento da ambiguidade sexual está direcionado para a obtenção de futura genitália externa estética e funcionalmente normal por métodos cirúrgicos ou hormonais.
- A cirurgia reconstrutiva em um paciente portador de genitália ambígua deve ser realizada logo que, do ponto de vista médico e cirúrgico, seja possível, em geral, antes dos seis meses de idade.



## REFERÊNCIAS

- Diamond DA. In: Wein AJ, Kavassi LR, Novick AC, et al. *Campbell's Urology*. 9th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:3799-3829.
- Grumbach MM. Abnormalities of sex determination and differentiation. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2079-2101.
- Laufer MR, Goldstein DP. Pediatric and adolescent gynecology—Part I. In: Ryan KJ, Berkowitz RS, Barbieri RL, Dunaif A, eds. *Kistner's Gynecology and Women's Health*. 7th ed. St. Louis: Mosby; 1999:233-259.
- Rapaport R. Disorders of sex development (intersex). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2394-2403.
- Rapaport R. Hypofunction of the testes. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2379-2384.
- White PC. Disorders of the adrenal glands. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2349-2355.



# Caso 32

Um adolescente de 15 anos chega ao seu consultório com queixa de sensação de queimação ao urinar há três dias. Ele nega polaciúria, alteração na aparência da urina, secreção peniana ou lesões genitais. Relata uma história patológica pregressa sem ocorrências significativas. É sexualmente ativo, sendo raro usar preservativos. O exame clínico é normal, exceto por um eritema discreto no orifício uretral com secreção mucoide em pequena quantidade. O EQU é positivo apenas para traços de leucócitos e de esterase leucocitária.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 32

### Uretrite

**Resumo:** Adolescente com disúria, secreção peniana e EQU consistente com uretrite e com possível doença sexualmente transmissível (DST).

- **Diagnóstico mais provável:** Uretrite.
- **Próximo passo na avaliação:** Obter uma história completa e revisão de sistemas, objetivando a história sexual e os sintomas consistentes com possível infecção extragenital. Realizar exame focado em anormalidades orofaríngeas, abdominais, geniturinárias (GU), articulares ou cutâneas. Enviar urina para cultura de rotina e teste de amplificação do ácido nucleico para gonorreia (GC) e clamídia.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever as diversas etiologias da uretrite.
2. Descrever a propedêutica e o tratamento da uretrite.
3. Conhecer outros distúrbios com apresentação similar à da uretrite.

### Considerações

Esse adolescente com sintomas urinários representa uma apresentação típica de DST. Os sintomas presentes e os achados do exame físico podem reduzir a lista de patógenos possíveis, mas as DSTs costumam coexistir e os sinais físicos podem se sobrepor. É difícil estabelecer um diagnóstico preciso sem exames complementares. As pesquisas básicas incluem verificação de secreções na urina e na uretra para infecções específicas (GC, clamídia). Exames seletivos adicionais deverão ser considerados.

## ABORDAGEM À

### Uretrite em adolescente

## DEFINIÇÕES

**Uretrite Gonocócica:** Infecção na uretra causada por *Neisseria gonorrhoeae*; período de incubação de 2 a 5 dias; disúria e possível secreção mucopurulenta uretral; possível infecção extragenital incluindo orofaringe e pele; diagnóstico pela amplificação do ácido nucleico na urina ou pela cultura tradicional da secreção GU em ágar Thayer-Martin.



**Uretrite Não Gonocócica:** Infecção uretral, em geral, devido à *Chlamydia trachomatis*; período de incubação de 5 a 10 dias; disúria e possível secreção mucóide uretral; diagnóstico pela amplificação do ácido nucleico na urina ou pela cultura tecidual tradicional da secreção GU.

**Amplificação do Ácido Nucleico (DNA, PCR):** Técnica de detecção do ácido nucleico bacteriano; alta sensibilidade e especificidade; pode ser realizado na urina e na secreção uretral.

**Nitrato Urinário:** Produto final do crescimento da *Enterobacter*; indicativo de infecção do trato urinário (ITU); a contagem de colônias precisa estar acima de  $10^5$  para ser considerada positiva para nitrato.

**Esterase Leucocitária na Urina:** Produto da resposta inflamatória associada à piúria na urinálise; costuma ser positiva na uretrite.

**Condiloma:** Causado pelo papilomavírus humano (HPV); lesões pedunculadas, formadas por pápulas (verrugas) que variam em tamanho, de pequenas a grandes, em geral encontradas na genitália, nas áreas perianais ou na pele ao redor dessas regiões; é assintomática ou está associada a uma reação inflamatória local, caracterizada pela dor ou queimação.

**Balanite:** Inflamação da glândula peniana; as etiologias incluem infecções e traumatismos.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A avaliação do adolescente com disúria deverá começar pela **história sexual** e GU, tanto do paciente quanto do seu(s) parceiro(s) sexual(ais), se conhecido(s). Múltiplos parceiros, atividade sexual precoce, uso irregular de preservativos e consumo de drogas e álcool são fatores de risco conhecidos de DST. Historicamente, a **taxa de aquisição de gonorreia e clamídia** aumenta na adolescência, e as taxas de recorrência **podem chegar a 40%**.

A época do surgimento e a constelação de sinais e de sintomas GU podem ser úteis para reduzir a lista de diagnóstico diferencial e para indicar os exames laboratoriais e o tratamento apropriados. O questionamento deverá incluir a época em que **disúria, frequência, secreções ou alterações na aparência da urina** foram notados. Deve-se questionar a respeito de **lesões na genitália**, ao redor do ânus ou na pele da parte inferior do abdome, da virilha ou da região interna das coxas. Exantemas em outras partes do corpo também deverão ser pesquisados; **exantema pustular transitório associado a uma infecção gonocócica disseminada** ou exantema macular nas palmas das mãos de pacientes portadores de sífilis secundária deverá ser identificado. É importante observar que mais de 60% dos pacientes com uretrite são assintomáticos, e apenas cerca de um terço manifestará disúria ou secreção evidente. O rastreamento anual para GC e clamídia na urina dos adolescentes sexualmente ativos é recomendado por alguns especialistas.

A disúria em um indivíduo do sexo masculino, saudável sob os demais aspectos, sexualmente ativo, levantará suspeitas de DST subjacente. A **uretrite por clamídia** é



o diagnóstico diferencial principal; outras possibilidades incluem uretrite gonocócica e infecções por *Ureaplasma urealyticum* ou por *Mycoplasma genitalium*. A disúria causada por um processo inflamatório, que envolva a epiderme do pênis, ao invés da sua mucosa, deverá ser incluída no diagnóstico diferencial (balanite por cândida, condiloma acuminado). Em ambos os gêneros, as infecções GU típicas podem se apresentar de forma atípica; a gonorreia pode se manifestar sem secreção uretral purulenta, e a infecção por herpes pode estar associada à secreção mucoide uretral.

A avaliação inicial de um paciente com queixas GU incluiria **análise da urina com fita reagente** para leucócitos, esterase leucocitária e/ou nitrito, cultura de urina de rotina e **PCR para GC e para clamídia na urina**. O PCR na urina substituiu quase por completo as amostras de esfregaço uretral para cultura, por causa da sua sensibilidade equivalente e por ser uma alternativa menos invasiva. Às vezes, o teste PCR não é aceito judicialmente; por isso, se o paciente é uma possível **vítima de abuso sexual**, os **esfregaços uretrais** continuam sendo solicitados. Um *swab* vaginal para cultura será incluído no caso de exame pélvico já ser planejado para avaliação de uma paciente do sexo feminino. A infecção do trato urinário tipicamente pode ser diferenciada da uretrite, por estar associada a nitritos positivos, à urucultura positiva para um micro-organismo esperado e negativa no rastreamento para DST.

As recomendações das terapias padrão para infecções específicas estão disponíveis e deverão ser sempre consultadas, pois os padrões de sensibilidade se alteram. Os regimes de tratamento atuais para **GC** incluem **ceftriaxona intramuscular em dose única** ou cefixima oral. As opções de tratamento da **clamídia** incluem dose única de **azitromicina**, ou uso, por uma semana, de doxiciclina (Vibramicina) ou eritromicina (E.E.S). Pacientes com infecção por GC são tratados para uma possível coinfeção por clamídia. Em ambos os sexos, o tratamento poderá ser instituído antes do conhecimento dos resultados dos exames, quando houver ocorrência de sintomas clássicos, de exame GC anormal, de intercurso com parceiro infectado ou quando houver preocupação em relação à aderência ao tratamento e acompanhamento.

O rastreamento adequado e o tratamento no momento correto da uretrite associada à DST são importantes, porque há a possibilidade de evolução para um estado de portador assintomático. Cicatrizes tubo-ovarianas e infertilidade podem acontecer nas pacientes do sexo feminino, mesmo quando assintomáticas. **Uma infecção prévia por clamídia representa um risco duas vezes maior de gravidez ectópica.**

## Questões de compreensão

- 32.1 Uma adolescente de 16 anos de idade apresenta-se com história de dor aguda na virilha esquerda há 1 dia, e secreção vaginal esbranquiçada e disúria discreta na última semana. Não houve sangramento vaginal anormal, sua última menstruação foi há três semanas. Ela relata ter apresentado uma ITU desde sua menarca, mas sem DSTs. É sexualmente ativa desde o último ano



e faz uso de contraceptivos orais. Seus parceiros usam preservativos de forma irregular. Ela está afebril, mas sente dor no quadrante inferior esquerdo e na região suprapúbica à palpação profunda, além de defesa mínima. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado?

- A. Solicitar avaliação cirúrgica de emergência
- B. Realizar EQU e teste de gravidez na urina
- C. Solicitar uma ultrassonografia pélvica
- D. Realizar um exame pélvico e um Papanicolau
- E. Solicitar níveis de hormônio folículo-estimulante e do hormônio luteinizante

32.2 Um jovem de 12 anos de idade queixa-se de irritação e prurido penianos, com sensação de queimação ao urinar, que surgiram há poucos dias. Ele não apresenta polaciúria ou alteração na aparência da urina. Sua mãe percebeu manchas amarelo-esbranquiçadas na sua cueca ontem, quando estava lavando as roupas. Sua história patológica pregressa não revela intercorrências significativas. Ele não é circuncidado nem apresenta lesões no pênis ou no escroto. Nota-se a presença de eritema acentuado na glândula peniana com exsudato coronal branco à retração do prepúcio. O EQU é normal. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?

- A. Uretrite gonocócica
- B. Balanite por cândida
- C. Uretrite não gonocócica
- D. Infecção do trato urinário
- E. Herpes genital

32.3 Uma adolescente de 17 anos apresenta-se com dores intensas no quadrante superior direito e refere um pouco de dor no ombro direito. Ela apresenta náuseas, febre e calafrios. A dor abdominal aumenta ao movimento ou com a manobra de Valsalva. No exame físico, você confirma dor sobre a região da vesícula biliar, mas também constata dor no quadrante inferior direito do abdome. Seu exame pélvico é significativo para secreção do orifício cervical e dor à movimentação da cervice. Qual das opções a seguir é a etiologia mais provável para essas queixas?

- A. Apendicite
- B. Gravidez ectópica
- C. Síndrome de Fitz-Hugh-Curtis
- D. Doença da vesícula biliar
- E. Pneumonia no quadrante inferior esquerdo

32.4 Uma adolescente de 15 anos de idade apresenta sensação de queimação ao urinar, mas não tem febre, polaciúria, hematúria, secreção vaginal, lesões GU ou dor abdominal. Seus ciclos são regulares e o exame abdominal é normal. O exame GU revela eritema ao redor do introito vaginal, mas sem secreção vaginal, dor ou massas ao exame pélvico. O EQU é benigno. Qual das opções a seguir é a pista diagnóstica mais importante a ser obtida na anamnese?



- A. Abortos no ano anterior
- B. Uso de ducha, duas vezes ao dia, no último mês
- C. Tratamento para ITU no ano anterior
- D. Tratamento para clamídia no ano anterior
- E. Uso de contraceptivo injetável trimestral

## RESPOSTAS

- 32.1 **B.** DST é uma preocupação nessa paciente com piúria e dor abdominal; neste momento, uma avaliação cirúrgica não parece necessária. Além da doença inflamatória pélvica (DIP), as etiologias possíveis incluem: ITU, torção ovariana, cisto ovariano e gravidez ectópica. O primeiro passo na avaliação deverá ser a realização de EQU e teste para gravidez. Exame pélvico e exame para GC e clamídia deverão ser incluídos na avaliação dessa paciente sexualmente ativa, mas é provável que o Papanicolau não identifique a etiologia dos seus sintomas. A ultrassonografia pélvica poderá ser necessária caso o exame físico seja duvidoso.
- 32.2 **B.** O exame desse paciente é mais consistente com balanite por cândida. O potencial de superproliferação de bactérias ou fungos em homens não circuncidados é 30% maior do que nos circuncidados. Na balanite e em outras condições que causam irritação na pele, pode ocorrer disúria sem outras evidências de uretrite ou de ITU. Nesse paciente, portador de candidíase, um tratamento tópico com um antifúngico (clotrimazol) seria razoável.
- 32.3 **C.** É provável que essa jovem seja portadora da síndrome de Fitz-Hugh-Curtis. Esta doença pode ser observada em ambos os gêneros, mas é mais prevalente nas meninas e costuma estar associada a evidências de DIP aguda. Contudo, a evidência da DIP pode estar ausente. A dor no quadrante superior direito é resultante da infecção pélvica ascendente e da inflamação da cápsula do fígado e do diafragma. Isso pode simular outras emergências abdominais e deve ser considerado nos adolescentes sexualmente ativos como um diagnóstico de exclusão. No passado, acreditava-se que essa condição fosse causada apenas pela *N. gonorrhoeae*; mas provavelmente a infecção por *C. trachomatis* seja mais comum. A fase aguda está descrita no texto e na questão; também podem ocorrer uma fase crônica de dor persistente no quadrante superior direito ou resolução total dos sintomas.
- 32.4 **B.** Uretrite química resultante do uso frequente de ducha é a causa provável. Outras etiologias possíveis para essa uretrite benigna são: irritantes químicos (sabonete), tecidos (rayon) e agentes secantes (talcos). Gestaç o anterior e hist ria de dist rbio GU s o importantes, mas de menor relev ncia neste caso, em especial, porque o exame p lvico e o EQU s o benignos. O tratamento tradicional engloba eliminar o agente ofensor e aguardar a remiss o dos sintomas.



### Pérolas clínicas

- Os objetivos da avaliação da uretrite são: diagnóstico e tratamento das infecções que possam ameaçar a viabilidade dos órgãos reprodutores ou causar infecção extragenital ou sistêmica.
- Doenças sexualmente transmissíveis características podem se apresentar de forma atípica ou combinada, transformando em ferramentas importantes a história do paciente e do seu parceiro, o exame físico dirigido e os exames específicos para cada caso.
- A disúria nem sempre indica uretrite ou infecção do trato urinário. As lesões genitourinárias irritativas ou a uretrite química podem promover disúria com poucos ou nenhum achado no exame físico ou no EQU.

### REFERÊNCIAS

- Jenkins RR. Sexually transmitted diseases. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:855-863.
- Matson SC, Ehrman W. Adolescents and sexually transmitted diseases. In: Osborn LM, DeWitt TG, First LR, Zenel JA, eds. *Pediatrics*. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2005:1446-1454.
- Orr DP, Blythe MJ. Sexually transmitted diseases. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CA, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:584-592.
- Shafer MA, Moscicki A-B. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 260-270.







# Caso 33

Um menino de 6 anos de idade, sem história patológica pregressa significativa, queixa-se de rinorreia persistente. Sua família tentou vários medicamentos vendidos sem prescrição nas farmácias para resfriado com sucesso parcial e temporário. Sua mãe relata que os sintomas pioram na primavera e no verão. As queixas do menino incluem espirros em salva, prurido no palato e lacrimejamento. A mãe diz que a respiração da criança é bucal e que ele ronca alto. Seu exame clínico revela a presença de círculos escuros sob os olhos e prega transversal sobre a ponte nasal. Os cornetos nasais são pálido-cianóticos, edemaciados e há presença de secreção hialina.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 33

### Rinite alérgica

*Resumo:* Um menino de seis anos de idade apresentando rinorreia clara e sintomas alérgicos, incluindo prurido no palato, lacrimejamento, ruga alérgica e círculo escuro sob os olhos.

- **Diagnóstico mais provável:** Rinite alérgica.
- **Melhor tratamento:** Evitar estímulos alergênicos, utilização de anti-histamínicos sistêmicos, corticosteroides nasais.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever a fisiologia da rinite alérgica.
2. Familiarizar-se com o diagnóstico diferencial da rinite persistente.
3. Comparar os diferentes tratamentos para a rinite alérgica.

### Considerações

Os sintomas desse paciente são consistentes com doença alérgica. A **prega transversal na ponte nasal** resulta da “**saudação alérgica**”, hábito característico de esfregar o nariz tracionando sua ponta para cima. As “**olheiras**”, semicírculos escuros sob os olhos, são causadas por edema na mucosa nasal, que interfere na drenagem venosa, resultando no acúmulo venoso sob os olhos.

## ABORDAGEM À

### Rinite alérgica

## DEFINIÇÕES

**Prega Alérgica:** Linha horizontal na pele transversalmente à ponte nasal, resultante do hábito crônico de esfregar o nariz (“saudação alérgica”).

**Rinite:** Inflamação da mucosa nasal.

**Sinusite:** Inflamação na membrana da mucosa de uma cavidade sinusal.



## ABORDAGEM CLÍNICA

A rinite alérgica, que ocorre em 20 a 40% das crianças, aumentando sua prevalência com a idade, deve ser distinguida de outras causas de rinite. Em geral, as infecções virais e bacterianas do trato respiratório superior (ITRSs) causam congestão nasal e drenagem de material mucopurulento. Um corpo estranho no nariz pode causar secreção unilateral purulenta, fétida e, algumas vezes, sangramentos nasais. Secreção hialina persistente, em especial após trauma craniano, pode indicar perda de líquido, o que pode ser constatado pela presença de glicose na secreção. O uso abusivo de cocaína pode levar a uma rinite crônica hialina ou sanguinolenta. Além disso, uma neoplasia pode causar secreção sanguinolenta persistente.

Exames diagnósticos não costumam ser necessários. O diagnóstico da rinite alérgica é realizado somente com base na história e no exame clínico. **A presença de eosinófilos à coloração de Hansel da secreção nasal sustenta o diagnóstico;** os exames por imagens dos seios nasais não costumam ser necessários. Testes para alergia podem ser de utilidade nos pacientes portadores de sintomas graves; os resultados são proveitosos se o(s) alergênico(s) incitador(es) puder(em) ser retirado(s) do ambiente ou se uma imunoterapia (injeções antialérgicas) puder ser instituída.

O tratamento da rinite depende da etiologia. **As IVAs virais não requerem tratamento** e a doença é autolimitada. Em geral, a sinusite bacteriana melhora com a antibioticoterapia direcionada para os patógenos comuns do trato respiratório superior, como *Moraxella catarrhalis*; *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* não tipável e, menos comum, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus viridans* e anaeróbios. **A rinite vasomotora mostra sintomas similares aos da rinite alérgica, porém mais relacionados às mudanças climáticas, ao estímulo físico ou à emoção, que acomete os pacientes sem histórias de antecedentes atópicos ou de eosinofilia em esfregaço nasal, e não necessitam de tratamento específico.** Contudo, o uso de um anti-histamínico tópico, como azelastina (Astelin), pode ser benéfico nas crianças maiores. A congestão nasal causada por medicamentos (contraceptivos orais, reserpina,  $\alpha$ -bloqueadores, metildopa, aspirina, fármacos anti-inflamatórios não esteroides e uso excessivo de descongestionante nasal em *spray*) é tratada com a eliminação do agente ofensor.

**O principal tratamento da rinite alérgica é a evitação do alergênico.** Quando o alergênico não é identificável ou está disseminado no ambiente (p. ex., pólen), a medicação pode ser eficaz. Os **anti-histamínicos** podem controlar muitos dos sintomas, como espirros, prurido e secreção nasal. Alguns agentes, como difenidramina, são sedativos e por isso seu uso nas crianças em idade escolar é limitado; os mais novos anti-histamínicos, como loratadina, não são sedativos, o que os torna a opção preferida.

Os **descongestionantes**, indicados para uma obstrução nasal significativa, são administrados isolados ou em conjunto com anti-histamínicos. A pseudoefedrina é o descongestionante pediátrico de uso mais frequente e os seus efeitos colaterais mais



comuns são: hipertensão, agitação, insônia e, às vezes, alucinações. Os descongestionantes nasais tópicos em *spray* são de eficácia inicial nas obstruções significativas, devendo ser usados por apenas alguns dias, porque seu uso crônico leva ao retorno do edema (rinite medicamentosa). Inúmeros descongestionantes vendidos sem prescrição destinados ao uso na população pediátrica com menos de dois anos de idade foram retirados do mercado, porque não há evidências que sustentem sua eficácia e os erros de dosagem causavam morbidade e, às vezes, morte.

Os **esteroides nasais são efetivos no tratamento da rinite alérgica**. Os efeitos adversos podem incluir epistaxe, irritação e sensação de queimação; em geral, porém, os esteroides nasais são bem tolerados. Nenhum ou poucos efeitos sistêmicos são esperados, mas estudos sugerem uma pequena diminuição da taxa de crescimento, mas com altura final normal nos pacientes que usam esteroides nasais ou inalados de forma crônica.

## Questões de compreensão

- 33.1 Um menino de quatro anos de idade apresenta secreção nasal há dois meses. Sua mãe possui asma, e seu pai, eczema. Ao exame físico, você observa que na narina esquerda há secreção nasal com odor fétido e presença de sangue; há uma obstrução total desse lado. A outra narina não apresenta secreção ou edema. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento desse paciente?
- A. Tomografia computadorizada dos seios faciais
  - B. Esteroides nasais e anti-histamínicos orais
  - C. Antibióticos orais
  - D. Consulta com otorrinolaringologista para avaliar possibilidade de corpo estranho
  - E. Afirmar que essa condição é benigna e recomendar apenas observação
- 33.2 Uma adolescente de 16 anos de idade relata IVAs frequente nos últimos anos. Ela disse que seu último médico sempre prescrevia antibióticos e, depois de algum tempo, ela melhorava. Também menciona secreção nasal hialina com congestão, prurido ocular e nasal, além de tosse. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento dessa paciente?
- A. Tomografia computadorizada dos seios faciais
  - B. Avaliação para possível corpo estranho
  - C. Esteroides nasais e anti-histamínicos orais
  - D. Antibiótico oral
  - E. Afirmar que essa condição é benigna e requer apenas observação
- 33.3 Um menino de quatro anos de idade apresenta uma história de três meses de secreção nasal purulenta bilateral, mas sem febre ou outras queixas. O exame



físico revela várias massas pequenas, pedunculadas, brilhantes e acinzentadas obstruindo ambos os meatos nasais. A investigação diagnóstica deve incluir:

- A. Hemograma completo com análise do esfregaço periférico
- B. Esfregaço nasal para pesquisa de eosinofilia
- C. Teste do nitroazul-tetrazolim (NBT)
- D. Dosagem de cloreto no suor
- E. Níveis de imunoglobulina total

33.4 Uma menina de 10 anos de idade se queixa há cinco meses de congestão nasal na narina esquerda. Descongestionantes e anti-histamínicos não demonstraram resultado. Ela nega a introdução de qualquer objeto no nariz. Hoje, sua mãe percebeu intumescimento e dor crescentes na face esquerda. O exame físico dessa menina revela uma massa de tecido rosado firme na narina esquerda, que obstrui por completo a passagem do ar. O tratamento inicial deverá incluir:

- A. Ressonância magnética da face
- B. Remoção de corpo estranho com uso de pinça de Hartmann (pinça com serrilha para corpo estranho, tipo “jacaré”)
- C. Esteroides nasais com anti-histamínicos
- D. Afirmar que essa condição é benigna e requer apenas observação
- E. Dosagem de cloretos no suor

## RESPOSTAS

33.1 **D.** Esse menino apresenta secreção nasal purulenta unilateral, cuja causa provável é um corpo estranho, que deverá ser removido o mais breve possível. Também existe a possibilidade de uma neoplasia, assim como de sinusite, mas o mais provável é o corpo estranho. Os sintomas nasais característicos da rinite alérgica são bilaterais.

33.2 **C.** Essa paciente apresenta uma história de rinite alérgica clássica. Os pacientes podem pensar que apresentam IVAs recorrentes quando, na realidade, apresentam sintomas alérgicos. Apesar de às vezes a rinite alérgica ser difícil de distinguir de outras causas de rinite, a história e o exame físico costumam ser diagnósticos. Estudos de imagens não são necessários para se diagnosticar rinite alérgica, e os antibióticos não são eficazes. Embora os sintomas não ameacem a vida, a rinite alérgica causa morbidade significativa e falta às aulas (ou ao trabalho); sendo assim, o tratamento deve ser instituído.

33.3 **D.** Pólipos nasais podem resultar da inflamação nasal crônica associada à rinite alérgica e à sinusite crônica, mas a criança portadora de pólipos, com menos de 10 ou 12 anos de idade, deverá ser avaliada para fibrose cística (FC). Quase 25% dos pacientes com FC apresentam pólipos nasais. A criança desse caso não manifesta outros sintomas de FC, mas sua idade e os pólipos indicam que o exame para FC é prioritário. A síndrome dos cílios



imóveis (síndrome de Kartagener: *situs inversus*, sinusite/otite média crônica, doença das vias aéreas) é uma possibilidade para esse menino, mas o exame para confirmar esse diagnóstico (eletromicroscopia ciliar) não faz parte das opções da questão. Eosinófilos nasais são sugestivos, mas não diagnósticos, para doença atópica. Um teste NBT positivo sugere um defeito fagocítico e os níveis baixos de imunoglobulina total sugerem imunodeficiência humoral.

- 33.4 A. O rabdomiossarcoma é o sarcoma pediátrico de tecidos moles mais comum e quase a metade desses tumores está localizada nas regiões da cabeça e pescoço. É sua característica apresentar-se como uma massa algumas vezes dolorosa, causando sintomas pelo deslocamento das estruturas normais. Quando originário do tecido nasal, ele pode causar obstrução das narinas e estender-se para o crânio (causando envolvimento dos nervos cranianos). O primeiro passo na avaliação é a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética para determinar a localização e o tamanho do tumor. O prognóstico é melhor quando o tumor é completamente ressecável. A rinite alérgica crônica pode resultar em pólipos nasais, mas a descrição sugere uma massa única maior do que um pólipos típico. A tentativa de remoção da massa de tecidos moles no consultório, com uso de pinça Hartmann (pinça tipo “jacaré”) para corpo estranho, não é apropriada.

### Pérolas clínicas

- A rinite alérgica é mediada por alergênicos; portanto, evitar a exposição é o melhor tratamento.
- Esteroides nasais são os medicamentos mais efetivos para a rinite alérgica crônica, em geral, associados a anti-histamínicos.
- Pólipos nasais podem ser sequelas resultantes de inflamação e de rinite alérgica crônicas, mas pacientes mais jovens com pólipos devem ser rastreados para fibrose cística.

## REFERÊNCIAS

- Arndt CAS. Soft tissue sarcomas. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2144-2146.
- Bacharier L. Allergic rhinitis and conjunctivitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:817-818.
- Breitfeld PP, Grier HE. Rhabdomyosarcoma. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1612-1614.



- Haddad J, Turner RB, Hayden GF, Pappas DE, Hendley JO. Disorders of the upper respiratory tract. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:1742-1756.
- Long SS. The common cold. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1467-1470.
- Milgrom H, Yeung DYM. Allergic rhinitis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:949-952.
- Orenstein DM. Cystic fibrosis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 1967-1980.
- Shott SR. Olfactory disorders. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1264.
- Simons FER. Allergic rhinitis and associated disorders. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2428-2432.
- Wald ER. Paranasal sinusitis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1470-1476.







# Caso 34

Um adolescente de 16 anos de idade, interno de uma instituição para menores, com aparência saudável até esta manhã, desenvolveu cefaleia e febre de 41° C. Nas duas horas seguintes, ele apresentou rigidez da nuca e vômitos. Foi levado ao serviço de emergência (SE) quando passou a manifestar um estado mental alterado. Nenhuma outra pessoa na instituição apresenta sintomas. No SE, sua frequência cardíaca é de 135 bpm, a pressão arterial é de 120/70 mmHg, a frequência respiratória é de 25 incursões por minuto e a temperatura é de 40°C. Ele apresenta atitude combativa, não reconhece o local onde se encontra e não é capaz de seguir instruções. Apresenta sinais de Kernig e Brudzinski positivos.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Como você confirmaria o diagnóstico?
- Qual é o tratamento indicado?
- Quais são as possíveis complicações?



## RESPOSTAS PARA O CASO 34

### Meningite bacteriana

**Resumo:** Um adolescente de 16 anos com febre, cefaleia, rigidez da nuca e estado mental alterado. Está taquicárdico, mas normotenso.

- **Diagnóstico mais provável:** Meningite bacteriana.
- **Confirmação do diagnóstico:** Punção lombar (PL).
- **Tratamento:** Antibiótico intravenoso.
- **Complicações:** Surdez, paralisia dos nervos cranianos e, muito raramente, hemiparesia ou lesão cerebral global.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever a apresentação típica da meningite bacteriana.
2. Descrever como a idade do paciente afeta a apresentação e a evolução da meningite bacteriana.
3. Enumerar os patógenos típicos e as estratégias de tratamento apropriadas de acordo com a faixa etária.

### Considerações

Esse adolescente apresenta a tríade sintomática típica na meningite: febre, cefaleia e rigidez da nuca; seu estado mental alterado é outro achado característico. Outras causas para a alteração do estado mental incluem meningoencefalite viral, trauma, intoxicação intencional ou acidental por substâncias e hipoglicemia. Dentre estas alternativas, apenas a meningite viral explicaria a febre e a rigidez da nuca.

## ABORDAGEM À

### Meningite bacteriana

## DEFINIÇÕES

**Sinal de Brudzinski:** Achado físico consistente com meningite; com o paciente em decúbito dorsal, o pescoço é flexionado passivamente resultando em flexão involuntária do joelho e da articulação coxo-femural.



**Encefalite:** Inflamação do parênquima cerebral, causando disfunção cerebral.

**Sinal de Kernig:** Achado do exame físico consistente com meningite; com o paciente em decúbito dorsal, as pernas são flexionadas na altura da articulação coxo-femural e do joelho em 90°, resultando em dor com a extensão da perna.

**Meningite:** Inflamação no espaço leptomeníngeo, de origem infecciosa, mas também pode ser causada por substâncias estranhas.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A microbiologia e a apresentação clínica da meningite variam de acordo com a idade do paciente. A incidência de meningite neonatal é de 0,2 a 0,5 casos para cada 1.000 nativos, em geral, devido à *Escherichia coli* e ao *Streptococcus* do grupo B (*Streptococcus agalactiae*). A *Listeria monocytogenes* e outros organismos (*Citrobacter* sp., *Staphylococcus* sp., *streptococci* do grupo D e *Candida* sp.) são mais raros. No grupo dos lactentes com maior risco para meningite estão aqueles de baixo peso ao nascimento, os nascidos a pré-termo e aqueles nascidos de mães com corioamnionite, após um período de tempo prolongado de ruptura das membranas amnióticas ou de parto traumático. A maioria dos casos de meningite bacteriana neonatal ocorre devido à disseminação hematogênica. Os sintomas clínicos nos lactentes são inespecíficos, não seguindo a tríade típica de cefaleia, de febre e de rigidez da nuca; ao invés disso, os lactentes podem manifestar instabilidade térmica (em geral hipotermia), inapetência, vômitos, convulsões, irritabilidade e apneia. Eles também podem apresentar fontanela abaulada e apresentarem-se tanto hipotônicos quanto hipertônicos.

Em geral, a meningite bacteriana em crianças maiores é causada pelo *Streptococcus pneumoniae* ou pela *Neisseria meningitidis*; a vacinação praticamente eliminou o *Haemophilus influenza* tipo B. Outras causas raras nesse grupo etário são *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Salmonella* sp. e *Listeria monocytogenes*.

A incidência da meningite pneumocócica é de 1 a 6 casos para cada 100.000 crianças ao ano, ocorrendo com mais frequência no inverno. Esse patógeno é encapsulado e as crianças com baço ausente ou com deficiência funcional do baço são de maior risco. A incidência de infecção nas crianças com doença falciforme é 300 vezes maior do que nas crianças não infectadas. Outros fatores de risco são: sinusite, otite média, pneumonia e trauma craniano com subsequente perda de líquido cefalorraquidiano (LCR).

A *Neisseria meningitidis* coloniza o trato respiratório superior em quase 15% dos indivíduos normais, sendo que o estado de portador nasal chega a 30% durante surtos de doença invasiva. A impressão é de que essa doença é causada por uma “nova” infecção, considerando-se que ocorre nas crianças portadoras há longo tempo. Nos Estados Unidos, a maior parte dos casos dessa doença é causada pelos sorotipos B e C. Membros da família e profissionais de saúde em contato próximo com crianças portadoras de meningite correm um risco de 100 a 1.000 vezes maior de contrair



a doença. Inúmeros outros agentes bacterianos, virais, fúngicos e micobacterianos podem causar meningite.\*

Os sintomas clássicos da meningite observadas nas crianças maiores e nos adultos podem ser acompanhados por alteração do estado mental, náuseas, vômitos, letargia, inquietação, ataxia, lombalgia, sinais de Kernig e de Brudzinski e paralisia dos nervos cranianos. Durante o curso da doença, de um quarto a um terço dos pacientes manifesta convulsões. Os pacientes portadores da *N. meningitidis* apresentam petéquias ou exantema púrpura (púrpura fulminans), que estão associados à septicemia. Pacientes com septicemia, devido à *N. meningitidis*, frequentemente apresentam doença grave, com ou sem meningite associada.

O exame diagnóstico de escolha para suspeita de meningite é a PL, que pode ser realizada de forma segura na população pediátrica, com poucas complicações. As contraindicações incluem infecção de pele na área planejada para a punção, evidência ou suspeita clínica de aumento da pressão intracraniana e pacientes em condições críticas, com possibilidade de não tolerarem o procedimento. A análise laboratorial do líquido cefalorraquidiano inclui a coloração de células pelo método de Gram e o cultural, contagem de leucócitos e de hemácias, além da dosagem dos níveis de proteína e de glicose. O rastreamento para antígenos bacterianos pode ser realizado nos pacientes que receberam antibióticos antes da PL, porque esses antígenos costumam persistir por vários dias, mesmo quando a cultura é negativa. Os achados característicos da meningite bacteriana são: pressão elevada à punção, centenas a milhares de leucócitos com predominância de polimorfonucleares e níveis elevados de proteína e reduzidos de glicose.

As estratégias de tratamento variam de acordo com a idade do paciente, os patógenos e os padrões locais de resistência. A coloração do LCR pelo método de Gram pode guiar o processo de tomada de decisão. No período neonatal, a ampicilina costuma ser combinada a uma cefalosporina de terceira geração ou a um aminoglicosídeo para cobrir as infecções causadas pelo *Streptococcus* do grupo B, pela *L. monocytogenes* e pela *E. coli*. Neonatos em UTIs podem estar expostos a infecções nosocomiais, e os patógenos prevalentes nessa unidade devem ser considerados.

Em algumas localidades, mais da metade dos pneumococos isolados são de resistência intermediária ou total à penicilina. Em média, 5 a 10% dos micro-organismos são resistentes às cefalosporinas. Por isso, nas suspeitas de meningite pneumocócica, a cefalosporina de terceira geração combinada com a vancomicina costuma ser a recomendação. A maioria das cepas de *N. meningitidis* é suscetível à penicilina ou às cefalosporinas.

Complicações agudas da meningite podem incluir convulsões, paralisia dos nervos cranianos, infarto cerebral, herniação cerebral ou cerebelar, trombose do seio venoso, efusões subdurais e síndrome de secreção inapropriada do hormônio

---

\*N. de T. No Brasil, a doença é endêmica com casos esporádicos durante todo o ano. As maiores epidemias registradas no país ocorreram na década de 1970 e foram determinadas pelos sorotipos A e C. Na década de 1980, o sorotipo B foi o mais frequente, com epidemia em 1988. Na década 1990 o sorotipo C foi o segundo mais frequente e motivou a vacinação em massa de crianças e adultos, em 1995. Hoje, o sorotipo C volta a ser uma preocupação, em especial nos grandes centros urbanos, como o Rio de Janeiro.



antidiurético (SIADH) com hiponatremia e diabetes insípido central. A **sequela mais comum a longo prazo é a perda auditiva** (até 30% dos pacientes com doença pneumocócica). Em geral, os pacientes portadores de meningite bacteriana fazem uma avaliação auditiva na conclusão do tratamento com antibióticos. Retardo mental, problemas neuropsiquiátricos e de aprendizado, epilepsia, problemas comportamentais, perda da visão e hidrocefalia são menos comuns.

## Questões de compreensão

- 34.1 Um rapaz de 13 anos de idade apresenta-se com história de um dia de febre e letargia, tendo sido incapaz de acordar pela manhã. No setor de emergência, sua frequência respiratória é de sete incursões por minuto, frequência cardíaca de 55 bpm, temperatura de 41° C e pressão arterial (PA) de 60/40 mmHg. Seu estado mental está alterado, apresenta rigidez da nuca e exantema púrpureo no tronco. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado no tratamento desse paciente?
- A. Tomografia computadorizada encefálica
  - B. Antibióticos intravenosos
  - C. Intubação
  - D. Punção lombar
  - E. Bioquímica do sangue
- 34.2 Uma menina de oito anos de idade tem febre e cefaleia persistentes. Seus pais relatam que há duas semanas ela se queixou de cefaleia frontal muito forte, o que a impediu de ir à escola. Ela apresenta elevações intermitentes de temperatura de até 38,3° C e há poucos dias passou a vomitar um líquido não sanguinolento e não bilioso. Os episódios de otite média e de sinusite são frequentes, mas sua última manifestação de otite média foi há cinco semanas. Ao exame físico, a menina apresenta-se letárgica e sem desconforto respiratório. Sua temperatura é de 37,7° C, a frequência cardíaca é de 109 bpm e a pressão arterial (PA) é de 100/60 mmHg, com rigidez da nuca e dolorimento na região sinusal frontal. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado no tratamento dessa paciente?
- A. Tomografia computadorizada da cabeça
  - B. Prometazina intravenosa para vômitos
  - C. Punção lombar
  - D. Radiografias dos seios da face
  - E. Teste com sumatriptano subcutâneo para enxaqueca
- 34.3 Um lactente de duas semanas de vida apresenta temperatura de 38,9° C. A gestação e o parto foram sem complicações. O lactente apresenta irritação e agitação com uma frequência cardíaca de 170 bpm e uma frequência respiratória de 40 mpm. A fontanela anterior está abaulada, mas não há rigidez



da nuca; o restante do seu exame físico não apresenta alterações. Qual das opções a seguir é o tratamento mais adequado para o lactente?

- A. Encorajar a ingesta de líquidos e revisar no consultório em 24 horas
- B. Solicitar uma tomografia computadorizada de crânio seguida de uma PL
- C. Realizar PL; hemocultura, urocultura e determinar internação hospitalar
- D. Prescrever ceftriaxona intramuscular e revisar no consultório em uma semana
- E. Prescrever amoxicilina oral e revisar no consultório em uma semana

34.4 Um adolescente de 14 anos de idade refere ter febre há dois dias de febre e apresenta rigidez da nuca. Ele sente dor de garganta e é incapaz de comer desde ontem por causa da dor. Ao exame físico, ele está alerta e orientado, mas apresenta rigidez da nuca e uma massa na linha média na orofaringe posterior. Ele saliva para evitar a dor ao engolir. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento desse paciente?

- A. Solicitar uma tomografia computadorizada do crânio
- B. Solicitar radiografias laterais do pescoço
- C. Realizar punção lombar
- D. Prescrever antibióticos intramusculares
- E. Prescrever antibióticos orais

## RESPOSTAS

34.1 C. O paciente em questão apresenta meningococcemia; ele está em choque e o risco de óbito é iminente. Os procedimentos básicos da reanimação (ABC) para vias aéreas, respiração e circulação, sempre devem preceder quaisquer estudos diagnósticos. A *N. meningitidis* pode se apresentar como meningococcemia com púrpura e choque e em alguns casos os pacientes também apresentam meningite. Contudo, a PL deverá ser adiada até que ele esteja clinicamente estável. Líquidos intravenosos, para melhorar seu estado cardiovascular, e antibióticos devem ser administrados o mais rápido possível.

34.2 A. A história de sinusite dessa menina e a cefaleia prolongada, com agravo dos vômitos e rigidez da nuca, sugerem abscesso intracraniano como complicação da sinusite. No seu caso, imagens do SNC (com contraste) devem ser providenciadas antes da PL. A realização de uma PL na circunstância em que uma lesão maciça pode estar causando um aumento da pressão intracraniana poderá resultar em herniação cerebral e óbito do paciente. As radiografias dos seios faciais mostrarão sinusite, mas não revelarão um abscesso intracraniano. Tratar os seus sintomas apenas com prometazina ou sumatriptan retardará o diagnóstico do problema subjacente.

34.3 C. Esse lactente apresenta uma infecção bacteriana grave, e uma avaliação completa incluindo PL deverá ser realizada. Lactentes não demonstram sinais de Kernig ou de Brudzinski confiáveis e a ausência de rigidez da nuca não deve dispensar a necessidade de uma PL. É rara a necessidade de tomografia



computadorizada antes da PL para um lactente em que a fontanela anterior ainda esteja aberta, uma vez que a herniação cerebral é excepcionalmente rara. A administração de antibióticos orais ou a dose única de ceftriaxona não é suficiente para tratar meningite ou septicemia.

- 34.4 **B.** O abscesso retrofaríngeo é a causa da rigidez da nuca desse menino; ele não tem meningite. Ele apresenta estado mental normal, disfagia e edema de orofaringe. As radiografias laterais do pescoço são uma forma simples de confirmar esse diagnóstico. A prescrição de antibióticos sem a identificação do diagnóstico não é apropriada neste caso.

### Pérolas clínicas

- A manifestação tradicional da meningite em crianças maiores consiste em febre, cefaleia e rigidez da nuca.
- A rigidez da nuca não é um achado confiável de meningite até os 12/18 meses de idade.
- Doenças pneumocócicas (incluindo a meningite) são mais comuns nos pacientes portadores de asplenia funcional ou anatômica.
- Aproximadamente um terço dos pacientes com meningite manifesta convulsões em algum momento do curso da doença.
- Achados típicos dos líquidos cefalorraquidianos na meningite bacteriana incluem nível de proteína elevado, concentração baixa de glicose e presença de centenas a milhares de leucócitos por milímetro cúbico.

## REFERÊNCIAS

- Feigin RD. Bacterial meningitis beyond the newborn period. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:924-933.
- Goldstein NA, Hammerschlag MR. Deep neck abscesses. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1492-1496.
- Haslem RHA. Brain abscess. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2524-2525.
- Lebel MH. Meningitis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:493-496.
- Prober CG. Acute bacterial meningitis beyond the neonatal period. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2513-2521.
- Tureen J. Meningitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:900-904.







# Caso 35

Você atende o telefonema da mãe de um menino de 2 anos de idade, previamente hígido. Na véspera, sua temperatura era de 40° C, ele apresentou cólicas abdominais, vômitos e diarreia aquosa frequente. A mãe achou que ele estava com gastroenterite, assim como sua tia e outras crianças da creche. Contudo, hoje, apareceram muco e sangue nas suas fezes, e ele está mais irritado. Enquanto você pergunta sobre o estado atual de hidratação da criança, a mãe relata que ele está tendo uma convulsão. Você pede para ela chamar uma ambulância e depois notifica o serviço de emergência do hospital local sobre a chegada iminente da criança.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Como você pode confirmar o diagnóstico?
- Qual é o melhor tratamento para essa doença?
- Qual é a evolução esperada dessa doença?



## RESPOSTAS PARA O CASO 35

### Enterite bacteriana

**Resumo:** Essa criança foi exposta na creche e em casa a uma doença gastrintestinal (GI). Ele tem febre, dor abdominal e diarreia aquosa, que progrediu para diarreia sanguinolenta e mucosa. Além disso, apresentou uma convulsão pela primeira vez.

- **Diagnóstico mais provável:** Enterite bacteriana com manifestações neurológicas.
- **Ferramentas diagnósticas:** Leucócitos fecais, pesquisa de sangue oculto nas fezes e coprocultura.
- **Tratamento:** Variando de acordo com a idade e com o organismo suspeito; a prioridade é a hidratação e a correção eletrolítica. Infecções por *Salmonella* são autolimitadas e, em geral, não precisam ser tratadas, exceto nos pacientes com menos de três meses de idade ou nos indivíduos imunocomprometidos; as infecções por *Shigella*, apesar de autolimitadas, são tratadas para encurtar o tempo da doença e diminuir a excreção do micro-organismo. Os agentes que reduzem a motilidade não são utilizados.
- **Evolução:** Se mantida sem tratamento, a maioria das infecções GI em crianças saudáveis se resolve espontaneamente. Infecções extraintestinais são mais prováveis nas pessoas imunocomprometidas.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever a apresentação clínica típica da enterite bacteriana.
2. Enumerar os patógenos potenciais da gastroenterite, considerando a idade do paciente.
3. Discutir as opções de tratamento e quando o tratamento é necessário.
4. Discutir as complicações potenciais de uma enterite bacteriana.

### Considerações

O aparecimento de sangue nas fezes pode ser causado por uma grande variedade de doenças, nem todas infecciosas. Nessa criança, o sangramento GI também poderia ser causado por divertículo de Meckel, intussuscepção, púrpura de Henoch-Schönlein, síndrome hemolítica-urêmica, colite por *Clostridium difficile* e pólipos. Contudo, a descrição é mais consistente com enterite infecciosa típica por *Shigella* ou *Salmonella*.



## ABORDAGEM À Enterite bacteriana

### DEFINIÇÕES

**Colite:** Inflamação do cólon.

**Diarreia:** Evacuação frequente com fezes quase sempre moles ou aquosas.

**Disenteria:** Infecção intestinal resultando em diarreia sanguinolenta intensa com a presença de muco.

**Enterite:** Inflamação do intestino delgado, em geral, resultando em diarreia; podendo ser resultante de uma infecção, de resposta imune ou de outras causas.

### ABORDAGEM CLÍNICA

**Organismos *Salmonella*** são bastonetes aeróbios gram-negativos capazes de sobreviver como anaeróbios facultativos. Eles são móveis e não fermentam a lactose. A infecção é **mais comum nos meses quentes**. Infecções por *Salmonella* podem ser divididas em doença não tifoide (gastroenterites, meningites, osteomielites e bacteremia) e em febre tifoide (ou entérica), causada, a princípio, pela *Salmonella typhi*. Em geral, os casos de *Salmonella* ocorrem de forma esporádica, mas podem ser transmitidos por alimentos e ocorrerem em surtos. Muitos animais hospedam a *Salmonella*. É provável que a exposição a aves e a ovos crus seja a **fonte mais comum da infecção humana**; também são fontes as iguanas e as tartarugas. A infecção requer a ingestão de uma grande quantidade de micro-organismos, o que torna rara a contaminação pessoa-pessoa.

A gastroenterite é a apresentação mais comum da doença não tifoide. Nas crianças, ocorre o aparecimento súbito de náuseas, vômitos, cólica abdominal e diarreia aquosa ou sanguinolenta. A maioria das crianças desenvolve uma febre baixa; algumas apresentam **sintomas neurológicos** (confusão, cefaleia, sonolência e convulsões). Entre 1 e 5% dos pacientes infectados por *Salmonella* desenvolvem bacteremia transitória, com infecções extraintestinais subsequentes (osteomielites, pneumonia, meningite e artrite), sendo que esses achados são mais comuns nos pacientes imunocomprometidos e nos lactentes.

**A *Shigella* é um pequeno bacilo gram-negativo.** É anaeróbia facultativa e não fermenta a lactose. Recentemente, demonstra-se que o micro-organismo apresenta mobilidade. Quatro espécies de *Shigella* causam doença humana: *S. dysenteriae*, *S. boydii*, *S. flexneri* e *S. sonnei*. As infecções ocorrem com mais frequência nos meses quentes e nos primeiros 10 anos de vida (com pico no segundo e no terceiro anos). Em geral, a infecção é transmitida **pessoa-pessoa**, mas também pode ser transmitida pelo alimento e pela água. É necessária uma quantidade relativamente pequena de organismos de *Shigella* para causar a doença. É característico as crianças apresentarem febre, cólica abdominal, diarreia aquosa (em geral progredindo para evacuações de fezes pequenas e sanguinolentas), anorexia, aparência toxêmica. Se não tratada, a



diarreia perdura por uma a duas semanas, resolvendo-se espontaneamente. **Achados neurológicos** podem incluir cefaleia, confusão, convulsão ou alucinações. A meningite por *Shigella* é rara. As complicações incomuns incluem prolapso retal, hepatite colestática, artrite, conjuntivite e cistite. É raro a *Shigella* ter uma apresentação rapidamente progressiva, semelhante à sepse (síndrome de Ekiri), que evolui para o óbito com rapidez.

Os estudos diagnósticos para *Salmonella* ou para *Shigella* incluem uma **coprocultura**, apesar de os resultados serem, com frequência, negativos mesmo nas pessoas infectadas. **Leucócitos fecais costumam ser positivos** nas enterites bacterianas, mas esse achado inespecífico sugere apenas uma inflamação no cólon. A pesquisa para sangue oculto nas fezes costuma ser positiva. Na **infecção por *Shigella***, em geral, a contagem da série branca periférica é normal, mas quase sempre existe um **marcado desvio para à esquerda**, com predominância de bastonados sobre os polimorfonucleares. Em geral, a infecção por *Salmonella* resulta em leucocitose discreta.

O foco do tratamento é sempre a **correção hidreletrolítica**. Em geral, a **antibioticoterapia para *Salmonella* não é necessária**; ela não encurta o curso da doença GI e **pode aumentar o risco de síndrome hemolítica-urêmica (SHU)**. Os lactentes com menos de três meses de idade e os indivíduos imunocomprometidos são tratados quando apresentam infecções GI, porque apresentam maior risco para a doença disseminada. A *Shigella* também é autolimitada, mas os antibióticos encurtam o curso da doença e diminuem a duração do tempo em que os micro-organismos são excretados. Os agentes que diminuem a motilidade intestinal não são indicados nas infecções por *Salmonella* nem por *Shigella*.

Além dos micro-organismos mencionados, a *Escherichia coli*, o *Campylobacter* sp. e a *Yersinia enterocolitica* podem causar disenteria acompanhada de febre, de cólica abdominal e de diarreia sanguinolenta. A *Yersinia* pode provocar um quadro semelhante ao do abdome agudo. A entero-hemorragia (ou produção de Shiga toxina) por *E. coli* produz diarreia sanguinolenta, mas sem febre. A infecção por *Vibrio cholera* causa vômitos e diarreia aquosa, não sanguinolenta, profusa, com pouca ou nenhuma febre.

A **síndrome hemolítica-urêmica, a causa mais comum da insuficiência renal aguda infantil, desenvolve-se em 5 a 8% das crianças com diarreia causada por *E. coli* (O157:H7) entero-hemorrágica**, sendo que esse quadro não costuma ser observado após infecções por *Shigella*, *Salmonella* e *Yersinia*. É frequente a sua ocorrência em crianças com menos de quatro anos de idade. O processo subjacente pode incluir microtrombos, lesão microvasculares nas células endoteliais, o que causa anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia de consumo. A deposição nos glomérulos renais de um material não identificado leva ao espessamento da parede capilar e a um subsequente estreitamento do lúmen. A apresentação característica ocorre de uma a duas semanas após a diarreia, pelo surgimento agudo de palidez, irritabilidade, diminuição ou ausência do fluxo urinário e, até mesmo, acidente vascular cerebral; as crianças também podem desenvolver petéquias e edema. O tratamento é de suporte; algumas crianças necessitam de diálise. A maioria delas se recupera e a função renal volta ao normal; todas devem ser acompanhadas para monitorar o surgimento de hipertensão e insuficiência renal crônica.



## Questões de compreensão

- 35.1 Um menino de 2 anos de idade desenvolveu vômitos e dor abdominal intermitente ontem, com fezes pouco volumosas parcialmente formadas. Seus pais não ficaram muito preocupados, pois a criança parecia bem entre os episódios dolorosos. Hoje, todavia, ele apresenta vômitos biliosos persistentes e algumas evacuações com fezes sanguinolentas. O exame físico revela uma criança letárgica, em regular estado geral; ele está taquicárdico e febril. Apresenta sensibilidade difusa à palpação do abdome e uma massa tubular mal delimitada no quadrante superior direito. O próximo passo mais apropriado no tratamento dessa condição é:
- A. Tomografia computadorizada do abdome
  - B. Enema contrastado
  - C. Antibióticos intravenosos para *Shigella*
  - D. Tranquilização dos pais
  - E. Coprocultura
- 35.2 Uma menina de 2 anos de idade, previamente hígida, apresentou três dias de diarreia sanguinolenta na semana passada, a qual se resolveu espontaneamente. Hoje, sua mãe acha que ela está pálida. Ao exame físico, você verifica que a criança não tem febre, sua frequência cardíaca é de 150 bpm e sua pressão arterial é de 150/80 mmHg. Ela está pálida e irritada, apresenta edema com formação de cacifo nas extremidades inferiores e petéquias disseminadas. Após exames laboratoriais apropriados, o tratamento inicial deve incluir:
- A. Tratamento cuidadoso para equilíbrio hidreletrolítico
  - B. Radiografias contrastadas seriadas do trato GI superior, com imagens tardias do intestino delgado
  - C. Antibiótico intravenoso e transfusão de plaquetas
  - D. Esteroides intravenosos e reanimação hídrica agressiva
  - E. Intubação e ventilação mecânica
- 35.3 Uma reunião familiar com piquenique foi subitamente abreviada quando a maioria dos presentes apresentou vômitos e diarreia aquosa com veios de sangue. Apenas aqueles que não comeram a salada de batatas não foram afetados. Algumas das pessoas afetadas estavam discretamente febris. Eles chegaram em grupo ao seu consultório, em busca de medicamentos. Qual das opções a seguir representa o tratamento mais apropriado para essa condição?
- A. Medicação inibidora da motilidade gástrica
  - B. Hidratação e acompanhamento cuidadoso
  - C. Ceftriaxona intramuscular
  - D. Amoxicilina oral
  - E. Metronidazol oral



- 35.4 Você foi chamado para ver um lactente com um mês de vida para uma segunda opinião diagnóstica. Durante um episódio breve, autolimitado, de diarreia não tratada, ocorrido na semana passada, o médico anterior solicitara uma pesquisa nas fezes para a toxina do *Clostridium difficile*; o resultado é positivo. Neste momento, o lactente está assintomático, ativo, sorrindo e bem hidratado. O colega afirmara que não havia necessidade de tratamento, mas a mãe deseja uma segunda opinião. Qual das opções a seguir é a resposta mais apropriada?
- A. *Clostridium difficile* costuma colonizar o intestino dos lactentes e não há necessidade de tratamento
  - B. O lactente deverá receber metronidazol oral por sete dias
  - C. O lactente deverá receber vancomicina oral por 10 dias
  - D. O lactente deverá ser hospitalizado para administração intravenosa de metronidazol
  - E. É necessária a repetição da pesquisa para *C. difficile*

## RESPOSTAS

- 35.1 B. Essa criança possui uma intussuscepção. Ele apresenta sangue nas fezes e vômitos biliosos, sente cólicas abdominais e tem uma massa tubular no quadrante superior direito. O procedimento do enema contrastado pode ser diagnóstico e terapêutico, se realizado por um radiologista experiente. Certifique-se de que um cirurgião pediátrico e uma sala cirúrgica preparada estão disponíveis, no caso de a redução via enema contrastado falhar ou resultar em perfuração intestinal. Embora a tomografia computadorizada possa diagnosticar a intussuscepção, o enema é preferível, porque tanto é terapêutico quanto diagnóstico.
- 35.2 A. A síndrome hemolítica-urêmica pode ser observada após diarreia sanguinolenta, apresentando-se com anemia, trombocitopenia e nefropatia. A criança em questão está hipertensa e apresenta edema; sendo assim, grandes quantidades de líquidos podem ser contraproducentes. De modo geral, os esteroides não ajudam. A trombocitopenia é de consumo, por isso, a menos que o paciente esteja sangrando ativamente, a transfusão de plaquetas não será de utilidade. A maior parte dos cuidados para esse paciente é de suporte, concentrando-se na reposição hidreletrolítica. Uma diálise precoce poderá ser necessária. Pacientes hipertensos deverão ter um controle apropriado da pressão arterial.
- 35.3 B. É provável que essa família tenha uma intoxicação alimentar por *Salmonella*. Antibióticos não são indicados para essas pessoas saudáveis, e os agentes inibidores do trânsito intestinal podem prolongar a doença. O hábito de lavar as mãos com frequência deverá ser enfatizado.
- 35.4 A. *Clostridium difficile* coloniza cerca da metade dos lactentes saudáveis nos primeiros 12 meses de vida. Nesse lactente sem história de tratamento com antibióticos ou sintomas atuais, o tratamento é desnecessário. A colite por *C. difficile* quase nunca ocorre sem uma história recente de uso de antibióticos.



## Pérolas clínicas

- Nas crianças saudáveis com mais de três meses de idade, as infecções intestinais isoladas por *Salmonella* não requerem tratamento com antibióticos; os antibióticos não abreviam o curso da doença.
- Em geral, os suspeitos de infecção intestinal por *Shigella* são tratados para reduzir a duração da doença e para diminuir a propagação do micro-organismo.
- A síndrome hemolítica-urêmica, uma sequela potencial da enterite bacteriana, é a causa mais comum de insuficiência renal aguda em crianças.

## REFERÊNCIAS

- Bhutta ZA. Acute gastroenteritis in children. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:1605-1617.
- Brandt M. Intussusception. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1938-1940.
- Eddy AA. Hemolytic uremic syndrome. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1696-1698.
- Pavia AT. *Salmonella*, *Shigella*, and *Escherichia coli* infections. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:981-990.
- Pickering LK. *Salmonella* infections. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1112-1116.
- Sheth RD. Hemolytic-uremic syndrome. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2600-2602.
- Stevenson RJ. Intussusception. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 1407-1408.







## Caso 36

Uma adolescente de 15 anos de idade apresenta dor periumbilical que começou há oito horas, desde então, ela vomitou uma vez e teve um episódio de evacuação diarreica. Sua última refeição foi há 12 horas e não está com fome. Ela nega disúria, aumento da frequência urinária e atividade sexual. Sua última menstruação ocorreu há uma semana e foi normal. Ao exame físico, ela está moderadamente desconfortável, com febre de 38,6° C; seus demais sinais vitais estão normais. O exame abdominal revela poucos ruídos hidroaéreos, rigidez do músculo reto-abdominal e dor à palpação, em especial na região periumbilical. A ausculta pulmonar é límpida e não há presença de exantemas. Seu exame pélvico não mostra presença de secreção vaginal, mas observa-se uma sensibilidade abdominal à palpação bimanual delicada. Ela refere dor ao exame digital retal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento dessa paciente?



## RESPOSTAS PARA O CASO 36

### Apendicite

*Resumo:* Uma adolescente de 15 anos de idade com dor periumbilical há oito horas, seguida de anorexia, vômitos e evacuação diarreica. Não apresenta disúria, nega atividade sexual e sua dor não parece estar associada à menstruação. Seu exame físico mostra um abdome rígido e sensível, com dor ao exame digital retal.

- **Diagnóstico mais provável:** Apendicite.
- **Próximo passo no tratamento:** Um cirurgião deverá ser consultado, uma vez que há suspeita de apendicite. A ultrassonografia abdominal é de alta sensibilidade para o diagnóstico de apendicite nos centros pediátricos experientes, mas é costume a utilização da TC do abdome. A urinálise é importante para a exclusão de infecções do trato urinário (ITU) como causa do desconforto da paciente e, em geral, um hemograma completo mostra leucocitose quando o paciente tem uma apendicite. A despeito da adolescente negar atividade sexual, um teste de urina para gravidez deverá ser realizado.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer os sinais clínicos da apresentação da apendicite.
2. Definir o diagnóstico diferencial da apendicite.
3. Reconhecer a importância da manutenção de um alto índice de suspeição de apendicite, a fim de evitar possíveis complicações.

### Considerações

Em geral, um diagnóstico definitivo de apendicite não é possível até a realização da cirurgia. Nessa paciente, a **dor abdominal inicial seguida de anorexia e vômitos** sugere apendicite. **A dor clássica da apendicite inicia na região periumbilical e depois migra para o quadrante inferior direito.** A dor pode ocorrer lateralmente (apêndice retrocecal) ou pode ser mais difusa (apêndice perfurado resultando em peritonite generalizada). A utilidade do exame retal em crianças com suspeita de apendicite é discutível, mas ele pode ser útil para a localização da fonte da dor nas meninas adolescentes.

A adolescente deste caso está no início do processo da sua doença e, a princípio, poderá ser observada, de forma segura, por algumas horas, se o diagnóstico permanecer inconclusivo. No entanto, no momento em que a apendicite for fortemente considerada, o tratamento cirúrgico deverá ocorrer em tempo hábil, uma vez que as taxas de perfuração são superiores a 65% quando existe um atraso de 36 a 48



horas no estabelecimento do diagnóstico após o início dos sintomas. As possíveis complicações na apendicite (infecção da ferida operatória, formação de abscesso, obstrução intestinal e aderências) são raras após a apendicectomia sem intercorrências, mas, ocasionalmente, ocorrem no caso de perfuração do apêndice.

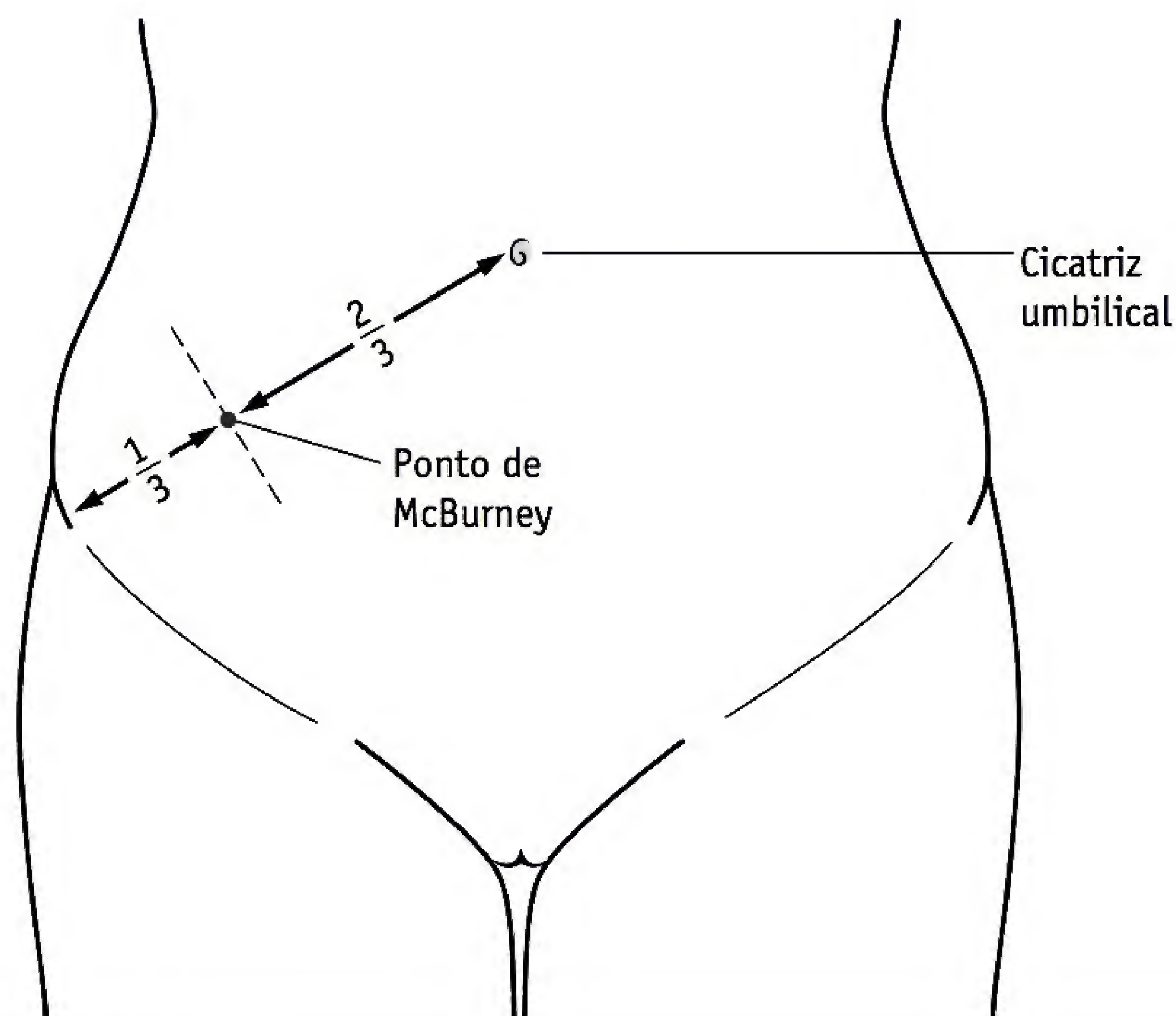
## ABORDAGEM À Apendicite

### DEFINIÇÕES

**Apendicite:** Inflamação do apêndice que ocorre após a obstrução do lúmen intestinal. Se o apêndice não for removido, a necrose de sua parede resulta em perfuração e consequente contaminação do peritônio.

**Ponto de McBurney:** Corresponde ao ponto localizado entre o terço lateral e o terço médio da linha que liga a crista ilíaca anterossuperior direita à cicatriz umbilical (Figura 36-1). Em geral, essa é a área de maior desconforto na presença de apendicite aguda.

**Sinal do Psoas:** Irritação do músculo psoas causada pela extensão passiva do quadril nos pacientes com apendicite.



**Figura 36-1** Ponto de McBurney.



**Sinal do Obturador:** Irritação do músculo obturador causada pela rotação interna passiva da coxa nos pacientes com apendicite.\*

## ABORDAGEM CLÍNICA

O risco de uma pessoa apresentar apendicite ao longo de toda a sua vida é estimado entre 6 e 20%, com **pico de incidência na adolescência**. A obstrução intrínseca do apêndice, impactação de material fecal (fecalito), é encontrada em 30 a 50% dos pacientes no momento da cirurgia. Em geral, a compressão extrínseca é causada pelo aumento dos linfonodos em associação a uma infecção bacteriana ou viral. A obstrução provoca trombose vascular, isquemia e, por fim, perfuração.

O diagnóstico diferencial da dor abdominal aguda em crianças é extenso (Tabela 36-1). Dor abdominal progressivamente mais intensa na área periumbilical, com migração subsequente para o quadrante inferior direito, é característica da apendicite aguda. Da mesma forma, anorexia, náuseas e vômitos, que começam após o início da dor, são fortemente indicativos desse diagnóstico.

Um exame abdominal delicado pode fornecer informações valiosas, ao mesmo tempo que não amedronta a criança. Observar a criança no momento em que ela sobe na mesa de exame e que desce pode ser revelador; as crianças com apendicite evitam movimentos súbitos (pular para sair da mesa). Primeiro, ausculta o abdome para avaliar a presença de ruídos hidroaéreos, depois realize a palpação de forma delicada, buscando a área de maior rigidez e sensibilidade. Faça a percussão digital para pesquisa de irritação peritoneal ("dor de rebote"). Se for realizado o exame retal, este deverá ocorrer por último.

Apesar de não ser um achado específico, a **leucocitose com predominância de células polimorfonucleares (desvio à esquerda) no hemograma sugere um processo inflamatório**. Hematúria e piúria trazem a possibilidade de etiologia geniturinária, mas elas podem ocorrer na apendicite aguda, se esta também causar irritação da bexiga ou da parede do ureter. Radiografias simples do abdome costumam ser solicitadas, mas frequentemente não são úteis; a obliteração da sombra do psoas, a dilatação intestinal no quadrante inferior direito, a escoliose em direção à região afetada e a presença de fecalito (vista em 10 a 20% dos casos) são sinais que sugerem apendicite. As radiografias do tórax eliminam a possibilidade de pneumonia como um diagnóstico alternativo. **A ultrassonografia é mais sensível do que a radiografia simples para a apendicite, sendo de grande utilidade nas meninas adolescentes**, cujo diagnóstico diferencial inclui cistos ovarianos e gravidez. **A tomografia computadorizada é o teste diagnóstico de escolha na maioria dos centros**. A TC é de especial ajuda nos pacientes com **deficiência neurológica, supressão imune ou obe-**

\*N. de T. Sinal do Psoas = paciente em decúbito lateral esquerdo; examinador faz extensão passiva da coxa direita. O sinal será positivo se a extensão produzir dor.

Sinal do Obturador = paciente em decúbito dorsal, examinador faz rotação interna passiva da coxa direita fletida. O sinal será positivo se o paciente referir dor hipogástrica na distensão do obturador.



**TABELA 36-1 Diagnóstico diferencial parcial da dor abdominal aguda em crianças após a fase de lactente**

PATOLOGIA	SINAIS E SINTOMAS
Apendicite	Dor no quadrante inferior direito, defesa abdominal e dor rebote
Enterocolite bacteriana	Diarreia (podendo ser sanguinolenta), febre e vômitos
Colecistite	Dor no quadrante superior direito, em geral irradiando para a região subescapular
Constipação	Rara, fezes endurecidas e dor abdominal recorrente; em alguns casos, enurese
Cetoacidose diabética	História de polidipsia, poliúria e perda de peso
Gravidez ectópica	Dor no baixo ventre, sangramento vaginal e história de menstruação anormal
Gastroenterite	Febre, vômitos e ruídos hidroaéreos aumentados
Síndrome hemolítica-urêmica	Irritabilidade, petéquias e edema
Púrpura de Henoch-Schönlein	Lesões purpúricas, em especial nas extremidades inferiores, e dor nas articulações
Hepatite	Dor no quadrante superior direito e icterícia
Doença inflamatória intestinal	Perda de peso, diarreia e mal-estar
Mittelschmerz	Início súbito de dor no quadrante inferior esquerdo ou direito que ocorre na ovulação com secreção vaginal mucoide abundante
Nefrolitíase	Hematúria, cólica abdominal
Cisto ovariano	Leucograma com menos de 11.000 células/mm <sup>3</sup> ; vômitos raros
Pancreatite	Dor abdominal epigástrica (intensa), febre e vômitos persistentes
Doença inflamatória pélvica	Dor à mobilização da cervice; leucócitos presentes na secreção vaginal
Pneumonia	Febre, tosse e sons crepitantes à ausculta torácica
Crise falciforme	Anemia e dor nas extremidades
Faringite estreptocócica	Febre, dor de garganta e cefaleia
Infecção do trato urinário	Disúria, febre, vômitos e dor lombar



sidade e quando há suspeita de perfuração. As imagens da TC são utilizadas como guia para a drenagem de um abscesso periapendicular.

O tratamento definitivo é a remoção cirúrgica do apêndice, realizada tão logo haja forte suspeita diagnóstica, para evitar a perfuração (se ainda não ocorreu). Quando da perfuração do apêndice, a recuperação requer antibióticos intravenosos e reposição hídrica, podendo ser complicada por sepse, formação de abscesso ou íleo paralítico prolongado (quatro a cinco dias).

## Questões de compreensão

- 36.1 Um menino de sete anos de idade apresenta dor abdominal à direita e febre de 38,9° C. Sua mãe conta que há dois dias ele está inapetente e com tosse; hoje cedo, evacuou fezes amolecidas duas vezes. Ao exame clínico, sua temperatura é de 38,7° C, a frequência cardíaca é de 120 bpm e a frequência respiratória é de 50 incursões/mim. Na ausculta pulmonar, o murmúrio vesicular está reduzido e o abdome apresenta tensão difusa com diminuição dos ruídos hidroaéreos. Qual das opções a seguir ajudaria a concluir o diagnóstico?
- A. Tomografia computadorizada do abdome
  - B. Radiografia do tórax
  - C. Testes de função hepática
  - D. Pesquisa para leucócitos nas fezes
  - E. Cultura de fezes para ovas e parasitas
- 36.2 Uma adolescente de 14 anos de idade, com história de três dias de dor abdominal, anorexia e vômitos e história de um dia de febre, foi submetida a uma cirurgia laparoscópica por suspeita de apendicite, que já estava perfurado no momento da cirurgia. Ampicilina, gentamicina e clindamicina intravenosas foram iniciadas antes da cirurgia e mantidas no pós-operatório. No sétimo dia pós-operatório, ela continua com febre de 38,9° C. O próximo passo mais apropriado no tratamento deverá ser:
- A. Adicionar metronidazol ao regime antibiótico
  - B. Mudar os antibióticos para amicacina e cefalosporina
  - C. Solicitar uma tomografia computadorizada imediata
  - D. Solicitar urinálise e urocultura
  - E. Realizar um exame pélvico
- 36.3 Um menino de oito anos de idade, previamente hígido, chega ao seu consultório com dor abdominal, anorexia e vômitos, que pioraram nas últimas 24 horas. A dor é localizada na região umbilical. Apesar dos vômitos, ele está bem hidratado. O hemograma completo revela uma contagem de leucócitos de 17.000 células/mm<sup>3</sup>, com 50% de células polimorfonucleares. O exame de



urina com fita reagente realizado em amostra (urina de jato médio) mostra leucócitos 2+ e proteínas 1+, mas sem a presença de nitratos. Qual o tratamento mais apropriado neste momento?

- A. Obter bioquímica completa e continuar a observá-lo no consultório
- B. Encaminhar imediatamente o paciente para um hospital para realização de ultrassonografia abdominal
- C. Prescrever trimetoprim-sulfametoxazol; marcar uma consulta de acompanhamento em dois dias para reavaliação da urina
- D. Proceder à internação hospitalar para administração intravenosa de antibióticos para tratar uma provável pielonefrite
- E. Marcar uma tomografia computadorizada do abdome para a manhã seguinte

36.4 Uma menina de quatro anos de idade apresenta febre de 39,1° C, dificuldade para deglutir, vômitos e dor abdominal. O exame diagnóstico mais provável de comprovar o diagnóstico correto é:

- A. Dosagem de antígeno para estreptococos (“teste de detecção rápida”)
- B. Dosagem de antígeno para o vírus Epstein-Barr (“Monoteste”)
- C. Radiografia lateral do pescoço
- D. Ultrassonografia abdominal
- E. Hemograma completo

## RESPOSTAS

36.1 **B.** Pneumonia no lobo inferior pode causar dor abdominal, que pode ser o sintoma mais preocupante em crianças pequenas. A inflamação do diafragma pode resultar em um exame anormal do abdome, o que pode ser confundido com a causa da doença da criança. Essa criança apresenta tosse, febre, taquipneia e diminuição do murmúrio vesicular que, juntos, fazem da pneumonia o diagnóstico mais provável.

36.2 **C.** Essa adolescente apresenta risco para um abscesso intra-abdominal, apesar da apendicectomia e dos antibióticos intravenosos. As infecções do trato urinário ou a doença inflamatória pélvica não costumam causar febre persistente na vigência de antibióticos intravenosos de amplo espectro.

36.3 **B.** Os sintomas e os sinais do menino são muito consistentes com o diagnóstico de apendicite aguda. Uma infecção do trato urinário em um menino, previamente hígido, seria pouco usual. É provável que a piúria seja resultante da irritação das paredes da bexiga ou do ureter causada pelo apêndice inflamado.

36.4 **A.** Os sintomas são mais consistentes com faringite estreptocócica. Além da dor de garganta e da febre, as infecções por *Streptococcus* do grupo A costumam causar dor abdominal e vômitos em crianças.



### Pérolas clínicas

- Apendicite aguda tipicamente causa dor abdominal periumbilical, que acaba migrando para o quadrante inferior direito. É mais comum os vômitos surgirem depois do início da dor, e não antes.
- O tratamento cirúrgico da apendicite deve ocorrer tão logo haja suspeita diagnóstica, para diminuir os riscos potenciais de perfuração e formação de abscesso intra-abdominal.
- Com frequência, a apendicite não é confirmada até a realização da cirurgia. A história e o exame físico, o EQU, o hemograma completo e a ultrassonografia abdominal ou a tomografia computadorizada são as ferramentas mais úteis para excluir outras possibilidades diagnósticas antes da cirurgia.

### REFERÊNCIAS

- Aiken JJ, Oldham KT. Acute appendicitis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1628-1635.
- Pegoli W. Appendicitis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2000-2002.
- Stevenson RJ. Appendicitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1450-1452.



# Caso 37

Uma estudante de 19 anos de idade chegou ao plantão médico da universidade com vários dias de febre, dor de garganta, mal-estar e um exantema que surgiu hoje. Sua indisposição começou há 10 dias, com um mal-estar generalizado, cefaleia e náuseas. Há quatro dias, ela apresentou febre de  $39,4^{\circ}\text{C}$  que ainda persiste. Sua dor de garganta piorou e tem dificuldade para deglutir alimentos sólidos, mas está ingerindo líquidos sem problemas. Ela nega vômitos, diarreia e contato recente com doentes. Usa um contraceptivo oral diário e, ontem, automedicou-se com duas doses de ampicilina (que sobraram de um tratamento anterior). O exame físico revela uma jovem bem-desenvolvida com exantema morbiliforme difuso, apresentando fadiga, mas sem sofrimento. Sua temperatura é de  $39^{\circ}\text{C}$ . Os achados do exame físico digno de nota são: edema supraorbitário discreto; aumento bilateral das amígdalas, que estão cobertas por um exsudato cinza irregular; algumas petéquias no palato e na úvula; presença de linfadenopatia cervical posterior bilateral e baço palpável três centímetros abaixo do rebordo costal esquerdo. Os resultados laboratoriais incluem contagem total de leucócitos de  $17.000\text{ células/mm}^3$ , com 50% de linfócitos, 15% de linfócitos atípicos, e contagem plaquetária de  $100.000/\text{mm}^3$ .

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame para confirmar rápido o diagnóstico?
- Qual é o melhor tratamento para essa patologia?
- Qual é a evolução esperada para essa patologia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 37

### Infecção aguda pelo vírus Epstein-Barr (mononucleose infecciosa)

**Resumo:** Estudante universitária com 10 dias de mal-estar, cefaleia e náuseas. No momento, está com febre, dor de garganta e exantema morbiliforme após uso de ampicilina. Seu exame revela febre, exantema, hipertrofia das amígdalas com exsudato, linfadenopatia cervical posterior e esplenomegalia. Ela apresenta leucocitose com predominância de linfócitos e trombocitopenia discreta.

- **Diagnóstico mais provável:** Infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) (mononucleose infecciosa).
- **Melhor exame:** Dosagem de anticorpos heterófilos (Monoteste).
- **Melhor tratamento:** Cuidados sintomáticos, evitar esportes de contato enquanto o baço estiver aumentado (em geral, 1 a 3 meses).
- **Evolução esperada:** A fase aguda da doença pode durar 2 a 4 semanas, com recuperação gradual; a ruptura do baço é uma complicação rara, porém fatal. Em alguns casos mais raros, alguns pacientes apresentam fadiga persistente.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever os sinais e os sintomas presentes na infecção aguda por EBV.
2. Comparar sintomas da infecção por EBV, em crianças pequenas, com aqueles em adolescentes e adultos.
3. Enumerar as complicações potenciais de uma infecção aguda por EBV.

### Considerações

Esse caso é típico de adolescentes portadores de infecção primária pelo EBV, apesar de o edema supraorbitário ocorrer apenas em 10 a 20% dos pacientes. O diagnóstico diferencial inclui faringite estreptocócica  $\beta$ -hemolítica do grupo A, que, em geral, não apresenta um pródromo similar ao desse caso nem causa esplenomegalia. A infecção aguda por citomegalovírus (CMV) é outra possibilidade, e os achados coincidentes incluem esplenomegalia, febre e linfocitose atípica, mas dor de garganta exsudativa e linfadenopatia cervical posterior ocorrem com menos frequência. Apesar de a paciente negar contato recente com pessoas adoentadas, a infecção pelo EBV possui um período de incubação de 30 a 50 dias e questionamento posterior revelou que seu namorado apresentou sintomas similares há seis semanas. O exantema é menos comum nos adolescentes com infecção pelo EBV, mas muitos pacientes desenvolvem exantema morbiliforme em resposta à ampicilina, à amoxicilina ou à penicilina.



## ABORDAGEM À

## Infecção pelo vírus Epstein-Barr

## DEFINIÇÕES

**Vírus Epstein-Barr (EBV):** Herpes vírus com dupla hélice de DNA, que infecta tecidos orofaríngeos e salivares e linfócitos B humanos. Pode causar eliminação viral persistente, associada à leucoplasia oral de difícil controle em indivíduos portadores de HIV, além de várias outras neoplasias.

**Mononucleose Infecciosa:** Apresentação típica do EBV em crianças maiores e em adolescentes. Febre, adenopatia cervical posterior e dor de garganta são comprovadas em mais de 80% dos casos.

## ABORDAGEM CLÍNICA

O EBV é ubíquo nos seres humanos. Nos países em desenvolvimento, a infecção ocorre em quase todas as crianças até seis anos de idade. No mundo industrializado, metade dos adolescentes apresenta evidência sorológica de infecção prévia pelo EBV e a cada ano 10 a 15% dos estudantes universitários não infectados apresentam soroconversão. O vírus é excretado na saliva e a infecção resulta do contato da mucosa com uma pessoa infectada ou do contato com fômites contaminados. A eliminação do vírus Epstein-Barr através da saliva, após uma infecção aguda, pode continuar por mais de seis meses, ocorrendo de forma intermitente pelo restante da vida.

Após a infecção, o EBV é replicado no epitélio orofaríngeo e, depois, nos linfócitos B. O período prodrômico pode levar de uma a duas semanas, com achados inespecíficos, como febre, náuseas, mal-estar, cefaleia, dor de garganta e dor abdominal. A dor de garganta e a febre pioram de forma gradual, levando com frequência o paciente a buscar auxílio médico. Achados físicos durante a fase aguda da infecção pelo EBV podem incluir linfadenopatia generalizada, esplenomegalia e hipertrofia das amígdalas com a presença de exsudatos. Achados de menor ocorrência incluem exantema e hepatomegalia.

Primeiro, a infecção pelo EBV apresenta-se como uma mononucleose infecciosa típica em crianças maiores e em adultos, mas essa apresentação é menos comum em crianças menores e nos lactentes. Nas crianças menores, muitas infecções são assintomáticas. Nas crianças das demais faixas etárias, a febre pode ser o único sintoma de apresentação do EBV. Achados agudos adicionais em crianças menores incluem otite média, dor abdominal e diarreia. Hepatomegalia e exantema são vistos com mais frequência nas crianças pequenas do que nas crianças maiores.

O monoteste é um exame diagnóstico da infecção pelo EBV útil nas crianças com mais de cinco anos de idade; os resultados não são confiáveis nas crianças menores. No início da doença o Monoteste pode ser falso-negativo. Os exames mais definitivos incluem pesquisa de anticorpos contra o capsídeo viral do EBV



(EBV-VCA), de antígeno precoce (EA) e de anticorpos contra o antígeno nuclear do Epstein-Barr (EBNA). De forma tradicional, a imunoglobulina G (IgG) e os anticorpos IgM para EBV-VCA aparecem primeiro. Os anticorpos anti-EBNA aparecem um a dois meses após a infecção, persistindo por anos. Anticorpos anti-EA são vistos na maioria das crianças durante a infecção aguda e persistem por anos em quase um terço dos pacientes. A presença de anticorpos IgG para VCA e para EBNA indicam uma infecção prévia. Outros achados laboratoriais incluem **leucocitose às custas de linfócitos**, com **20 a 40% de linfócitos atípicos**. A **trombocitopenia** discreta é comum, raramente precipitando sangramento ou púrpura. Mais da metade dos pacientes com infecção pelo EBV apresenta um **discreto aumento nas provas de função hepática**, mas a icterícia é rara.

As complicações da infecção pelo EBV são raras, mas podem ser letais. Entre as sequelas neurológicas estão: paralisia de Bell, convulsões, meningite asséptica ou encefalite, síndrome de Guillain-Barré, neurite ótica e mielite transversa. Podem ocorrer parotidite, orquite ou pancreatite. O comprometimento das vias aéreas pode ser resultante da hipertrofia amigdaliana e o tratamento pode incluir esteroides. A **esplenomegalia** é encontrada em metade dos portadores de mononucleose infecciosa; a **ruptura, embora rara, pode causar perda sanguínea com risco de vida**.

A mononucleose infecciosa típica requer apenas repouso. O repouso restrito ao leito não é útil, exceto para pacientes com fadiga debilitante. Crianças com esplenomegalia devem evitar os esportes de contato até a resolução dessa condição, para prevenir a ruptura do baço. O aciclovir, embora seja efetivo para retardar a replicação viral, não afeta a gravidade nem a evolução da doença.

O vírus Epstein-Barr inicialmente foi identificado em células tumorais do linfoma de Burkitt e foi o primeiro vírus associado a uma doença maligna humana. Outras neoplasias associadas ao EBV são: a doença de Hodgkin, o carcinoma nasofaríngeo e os distúrbios linfoproliferativos. O vírus Epstein-Barr pode estimular a síndrome hemofagocítica. Os pacientes infectados pelo HIV podem desenvolver leucoplasia oral de difícil controle, tumores da musculatura lisa e pneumonite linfocítica intersticial devido à infecção pelo EBV.

## Questões de compreensão

- 37.1 Um adolescente de 17 anos apresenta dor no ombro esquerdo e no quadrante superior esquerdo do abdome, além de vômitos. Ele relata ter tido mononucleose no último mês, mas está completamente recuperado. Ele estava jogando futebol americano com seus amigos quando a dor iniciou, há uma hora. Ao exame físico, sua frequência cardíaca é de 150 bpm e sua pressão arterial é de 80/50 mmHg. Ele está pálido, fraco e parece desorientado. Apresenta dor abdominal difusa de rebote. O tratamento de emergência deve incluir:



- A. Apendicectomia laparoscópica
  - B. Reanimação hídrica e transfusão de sangue
  - C. Antibióticos intravenosos
  - D. Internação hospitalar para observação
  - E. Cardioversão sincronizada para taquicardia supraventricular
- 37.2 Você foi chamado para avaliar um menino de dois anos de idade. Ele foi internado no hospital, há dois dias, pelo seu clínico geral devido a uma febre de três dias. Exceto para linfadenopatia generalizada, ele está bem. Os resultados do Monoteste, do teste para HIV e a dosagem de antígenos para CMV foram negativos, mas os valores do teste da função hepática estão discretamente elevados. No mês passado, seu médico diagnosticou mononucleose para seu irmão de sete anos de idade. Você sugere:
- A. Iniciar imunoglobulina intravenosa e solicitar um ecocardiograma; é provável que o paciente esteja com a doença de Kawasaki
  - B. Solicitar cultura para EBV para confirmar a suspeita do médico da família
  - C. Tratar com aciclovir, por ele ter tido uma história positiva de exposição ao EBV
  - D. Solicitar exames IgG e IgM para EBV-VCA, EBV-EA e EBV-NA
  - E. Solicitar ultrassonografia ou tomografia computadorizada do fígado
- 37.3 A mãe de uma adolescente de 15 anos de idade, há pouco tempo diagnosticada com mononucleose infecciosa, ligou para obter mais informações. Ela conta que a filha, apesar de cansada, aparenta estar confortável e recuperando-se bem. Ela lembra que seu filho de 20 anos de idade teve a doença aos 10 anos e recebeu medicamentos orais. Ela solicita a mesma medicação para a filha. Qual das opções a seguir é o curso de ação mais apropriado?
- A. Explicar que medicamentos não são usados como rotina para infecções pelo EBV
  - B. Prescrever prednisona oral, 50 mg/dia, por cinco dias (1 mg/kg/d)
  - C. Prescrever aciclovir oral, 250 mg, quatro vezes ao dia (20mg/kg/d)
  - D. Solicitar que a paciente venha ao consultório para administração de dose única metilprednisolona intravenosa, 50 mg (1 mg/kg)
  - E. Prescrever amoxicilina oral, 250 mg, três vezes ao dia, por sete dias
- 37.4 Um adolescente apresenta-se para uma revisão. Um amigo dele recebeu diagnóstico de mononucleose há pouco tempo. Ele está preocupado de ter contraído a mesma doença. Você explica que a transmissão do EBV:
- A. É comum entre amigos
  - B. Ocorre apenas em indivíduos imunodeficientes
  - C. Requer contato direto com a saliva (p. ex., beijo ou beber do mesmo copo)
  - D. É transmitido apenas pelo contato sexual com uma pessoa infectada
  - E. Não ocorre depois que a pessoa infectada já se recuperou da infecção inicial



## RESPOSTAS

- 37.1 **B.** O paciente da questão está em choque hipovolêmico, sendo possível ter havido ruptura do baço com hemorragia intraperitoneal. Ele irá ao óbito em pouco tempo se não for realizada animação agressiva com líquidos e sangue. A avaliação de um cirurgião para provável remoção do baço deverá ser imediata.
- 37.2 **D.** O teste de anticorpos heterófilos Monoteste, embora de utilidade nas crianças maiores, não é confiável em crianças menores. A pesquisa de anticorpos contra os antígenos específicos do EBV é melhor para as crianças menores. Nenhum estudo por imagem é diagnóstico para EBV; o aciclovir não é indicado para exposição ao EBV; a cultura para EBV não é prontamente disponível e, embora a doença de Kawasaki deva ser considerada nos pacientes com febre persistente, a história de exposição torna o EBV mais provável.
- 37.3 **A.** Cuidados de suporte isoladamente são a melhor conduta para o paciente com infecção aguda pelo EBV. Embora os esteroides tenham sido empregados no passado, a literatura atual sugere seu uso apenas em vias aéreas com comprometimento de obstrução devido à hipertrofia das amígdalas ou outra complicação letal. O aciclovir inibe a disseminação viral aguda, mas não apresenta qualquer benefício a longo prazo, não sendo uma recomendação de rotina. A amoxicilina e a ampicilina são ineficazes como medicamentos antivirais e induzem o surgimento de exantema em alguns pacientes infectados pelo EBV.
- 37.4 **C.** O EBV é excretado pela saliva e transmitido pelo contato da mucosa com uma pessoa infectada (como no beijo) ou através de um objeto contaminado. O vírus se dissemina por um período prolongado de tempo após a resolução dos sintomas e sofre reativação intermitente, sendo transmitido de forma assintomática por vários anos.

### Pérolas clínicas

- A maioria dos adultos exibe evidências de infecção anterior pelo vírus Epstein-Barr, que é uma infecção mundialmente comum.
- Em geral, as crianças dos países industrializados mostram sintomas de infecção pelo EBV mais tarde do que as crianças dos países em desenvolvimento.
- O diagnóstico da infecção pelo vírus Epstein-Barr em crianças menores é mais fácil de ser obtido pelos exames de anticorpos específicos.
- A mononucleose infecciosa é autolimitada e, em geral, não requer tratamento. As complicações eventuais da infecção pelo vírus Epstein-Barr podem requerer a administração de esteroides.



## REFERÊNCIAS

- Cherian T. The nematodes. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1361-1369.
- Dent AE, Kazura JW. Enterobiasis (*Enterobius vermicularis*). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:1500-1501.
- Oberhelman RA. Enterobiasis (pinworm). In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1105-1106.
- Sanfilippo JS. Vulvovaginitis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2277.







# Caso 38

A mãe conta que, há 2 semanas, a filha de 2 anos de idade apresenta prurido perineal e perianal. Ela diz que o prurido ocorre mais à noite, mas nega febre, diarreia ou vômitos. A menina frequenta um programa de recreação infantil três vezes na semana, os dias restantes passa sempre com a mãe. Ao exame físico, a região perianal está avermelhada e irritada, o tônus do esfíncter anal está normal e você não encontra evidências de trauma por penetração. A região perineal também está avermelhada e escoriada. Exceto pela secreção vaginal esbranquiçada, a região da fralda da criança está limpa.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Como confirmar esse diagnóstico?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 38

## Oxiuríase

**Resumo:** Menina de 2 anos de idade, hígida, com história de prurido perineal e perianal noturno há várias semanas.

- **Diagnóstico mais provável:** Infestação por *Enterobius vermicularis* (oxiúros).
- **Confirmação do diagnóstico:** Exame com fita adesiva para identificação microscópica de ovos de oxiúros (Figura 38-1).
- **Melhor tratamento:** Mebendazol, pamoato de pirantel ou albendazol em dose única, tratando toda a família.

## ANÁLISE

## Objetivos

1. Descrever a apresentação da infestação por *E. vermicularis* na população pediátrica.
2. Explicar os métodos de tratamento e de prevenção de infestações posteriores.

## Considerações

Essa paciente apresenta uma história típica de infestação por oxiúros. Embora haja a possibilidade de abuso sexual, este é improvável neste caso por causa da história e do exame físico. A higiene pessoal precária é outro problema comum nas crianças com dois



**Figura 38-1** Ovos de oxiúros (*Enterobius vermicularis*) ao microscópio. (Reproduzida, com a permissão, de Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. Rudolph's Pediatrics. 21ª ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1106.)



anos de idade, que estão em processo de adquirir controle esfinteriado e não se limpam adequadamente. Isso resulta em prurido e irritação perianal, ainda que o exame genital seja normal. Às vezes, uma limpeza exagerada resulta em sintomas similares.

## ABORDAGEM À

## Infestação por *Enterobius vermicularis*

### DEFINIÇÃO

**Nematoide (Nematelmintos):** Organismos cilíndricos com milhares de espécies diferentes, sendo que apenas algumas delas são parasitas (Tabela 38-1). A infestação por nematoides é um dos tipos mais comuns de infestação do ser humano.

### ABORDAGEM CLÍNICA

A paciente com prurido perianal, em especial à noite, deverá ser avaliada para infestação por *E. vermicularis*. Diferente de muitos outros parasitas, o exame das fezes para ovos não é de utilidade porque os ovos são poucos e pequenos. Alguns pais conseguem ver um parasita nas fezes, mas o *E. vermicularis* é difícil de ser identificado a olho nu. Ao invés disso, **uma fita adesiva é aplicada na região perianal no início da manhã**; os ovos do *E. vermicularis* podem ser identificados nessa fita. Esses ovos são infectantes, devendo ser tomadas medidas adequadas de controle de infestação.

**A infestação por *Enterobius vermicularis* é a infestação por nematoides mais comum na América do Norte** e os humanos são seus únicos hospedeiros naturais. Os fatores de risco incluem a exposição a outras crianças no ambiente da creche ou do lar. O verme adulto tem um centímetro de comprimento e vive no trato GI humano, sendo raro migrar para o apêndice, o baço, o fígado, a bexiga e a vagina. O ciclo de vida do oxiúro começa quando uma fêmea prenha migra para a região perianal para depositar seus ovos. Dentro de seis horas, cada ovo já estará abrigando uma larva; as larvas são viáveis por até 20 dias. Depois, esses ovos são transferidos para as roupas, dedos das mãos (a partir do ato de coçar) e roupas de cama. A infestação resulta da ingestão desses ovos. As larvas “ecloem” no duodeno e evoluem para sua forma adulta em 4 a 6 semanas.

Muitos dos pacientes infestados são assintomáticos. O sintoma descrito mais frequente é o **prurido perianal noturno**, resultante da hipersensibilidade aos vermes e aos ovos. Às vezes, os vermes fecundados migram para a região perineal, resultando em prurido e secreção vaginal. Apesar do bruxismo ter sido historicamente associado à infestação por oxiúros, o prurido perianal é o único sintoma consistentemente relatado.

Alguns especialistas recomendam tratar toda a família; outros sugerem o tratamento global somente nos casos recorrentes. **O tratamento pode ser realizado com mebendazol, albendazol ou pamoato de pirantel** em dose única. Frequentemente, uma segunda dose é administrada duas semanas após a primeira, para eliminar novos vermes liberados por ovos ingeridos durante o período de tratamento.



TABELA 38-1 Infestações comuns por nematoídes nos seres humanos					
NOME COMUM	NOME(S) DO PARASITA	FONTE DE INFECÇÃO	SINAIS E SINTOMAS	DIAGNÓSTICO	TRATAMENTO
Áscaris	<i>Ascaris lumbricoides</i>	Ingestão de ovos, em geral a partir de solo contaminado por fezes humanas	A maioria é assintomática; hemoptise, infiltrados pulmonares, dor abdominal, distensão; obstrução intestinal ocasional	Ovos embrionários e não embrionários nas fezes; às vezes vermes adultos podem ser vistos nas fezes ou escarros	Albendazol em dose única, mebendazol por 3 dias ou dose única de pamoato de pirantel; a obstrução pode ser eliminada com sais de piperazina (causa a paralisia e expulsão dos vermes)
Ancilóstomo	<i>Ancylostoma duodenale</i> ; <i>Necator americanus</i>	Penetração da larva no solo através da pele exposta	Prurido e exantema no local da entrada; dor epigástrica e diarreia; anemia devido à perda de sangue; sintomas respiratórios	Ovos ovoídes característicos nas fezes	Mebendazol por 3 dias, ou albendazol em dose única ou pamoato de pirantel; inclui suplemento de ferro
Oxiúros	<i>Enterobius vermicularis</i>	Ingestão de ovos	Muitos são assintomáticos; o mais comum é o prurido perianal noturno	Microscopia da fita adesiva aplicada ao ânus revela ovos; a rotina do exame de fezes para ovos e parasitas não é útil	Pamoato de pirantel, ou mebendazol ou albendazol em dose única com uma segunda dose de 2-3 semanas depois

(continua)



TABELA 38-1 Infestações comuns por nematoídes nos seres humanos (Continuação)					
NOME COMUM	NOME(S) DO PARASITA	FONTE DE INFECÇÃO	SINAIS E SINTOMAS	DIAGNÓSTICO	TRATAMENTO
Estrongiloide	<i>Strongyloides stercoralis</i>	A larva penetra na pele e migra para os pulmões, em seguida para o intestino; também por autoinfestação as larvas podem migrar do intestino para a corrente sanguínea, chegar aos pulmões e, novamente, ao intestino	Pode ser assintomática; pode causar dor epigástrica, vômitos, diarreia, malabsorção, perda de peso	Larvas nas fezes ou na amostra de líquido duodenal reveladas por um exame de fita	Ivermectina por 1-2 dias ou tiabendazol por 2 dias; podem ser necessárias até 2 semanas de terapia, com base nos exames de fezes subsequentes
Larva migrans visceral e ocular	<i>Toxocara canis</i> ; <i>Toxocara cati</i> ; <i>Toxocara leonina</i> ; <i>Baylisascaris procyonis</i>	Ingestão de ovos, em geral a partir do solo contaminado com fezes de cães ou de gatos	Febre, tosse, dor abdominal ocasional; hepatomegalia, síndromes e roncos difusos e lesões na pele ao exame físico	Apresentação clínica e exame sorológico; a microscopia dos tecidos afetados, às vezes, revela larvas	Visceral: nenhum, doença autolimitada Ocular: dietilcarbamazina, albendazol por 3-5 dias ou mebendazol por 5 dias; administrar com cautela, uma vez que a morte dos parasitas pode precipitar uma reação inflamatória
Tricocéfalo	<i>Trichuris trichiura</i>	Ingestão de ovos	Muitos são assintomáticos; podem causar proctite, diarreia sanguinolenta, dor abdominal, prolapso retal	Ovos em formato de limão nas fezes	Mebendazol ou albendazol por 3 dias (dose única para infestações brandas)



## Questões de compreensão

- 38.1 A mãe informa que o filho de 4 anos de idade está com “dor nas nádegas”. Ela relata a ocorrência de vários episódios de fezes com veios de sangue e prurido frequente na região. Ele está sem febre, mas sua região perianal está vermelho-vivo com bordas bem delineadas com eritema. A área apresenta dor difusa, mas não são encontrados nódulos, flutuação ou trauma. O exame diagnóstico e a terapia apropriados incluem:
- A. Exame de fezes para ovos e parasitas; tratamento com albendazol
  - B. Exame com fita adesiva para pesquisa de ovos; tratamento com albendazol
  - C. Teste rápido para estreptococos na região anal e antibióticos orais
  - D. Hemocultura e antibióticos parenterais
  - E. Administração de pomada para dermatite das fraldas
- 38.2 Um menino de 6 anos de idade, que veio há pouco tempo do sudoeste dos Estados Unidos, reclama que “alguma coisa está saindo” do seu ânus quando faz força para defecar, parecendo haver melhora quando ele relaxa. Ele também reclama de dor abdominal e sangue nas fezes na última semana. Seu exame físico revela região anal externa normal, sem evidências de trauma. Quando é solicitado a fazer força, protui do seu ânus uma massa mucosa rosa que retorna ao ânus quando ele relaxa. A avaliação diagnóstica inicial deverá incluir qual dos exames a seguir?
- A. Teste com fita adesiva pela manhã, ao acordar
  - B. Exame de fezes para ovos e parasitas
  - C. Coprocultura
  - D. Ultrassonografia abdominal
  - E. Cultura para herpes
- 38.3 Uma mãe traz amostras de fezes para inspeção. Nas fezes estão presentes alguns vermes de 15 a 20 cm de comprimento, arredondados e esbranquiçados. Você iniciará o tratamento com:
- A. Amoxicilina
  - B. Mebendazol
  - C. Praziquantel
  - D. Niclosamida
  - E. Paramomicina
- 38.4 Um adolescente de 14 anos de idade, portador de HIV e AIDS, apresenta-se para um exame físico antes de viajar para o sudoeste da Ásia. No seu aconselhamento sobre os riscos à saúde dessa região, você menciona que ele deverá sempre andar calçado, para prevenir a infestação por *Strongyloides*, que apresenta especial perigo para ele, porque:
- A. Sua medicação antirretroviral o deixa mais suscetível
  - B. Sua imunodeficiência tornará a erradicação impossível
  - C. Agentes antiparasitários não estão disponíveis no sudoeste da Ásia



- D. É comum os adolescentes apresentarem doenças graves quando infestados
- E. Os *Strongyloides* podem provocar uma “hiperinfestação” nos hospedeiros imunocomprometidos

## RESPOSTAS

- 38.1 **C.** Apesar de as considerações diagnósticas incluírem infestação por oxiúros (assim como abuso sexual, dermatite das fraldas por contato e dermatite das fraldas por cândida), neste caso, a apresentação é mais consistente com celulite perianal. Em geral, a infestação por oxiúros não provoca fezes com veios de sangue e nenhum eritema associado com oxiúros é bem demarcado. A celulite perianal costuma ser causada pelo *Streptococcus* e responde ao uso de antibióticos (mupirocine) orais ou tópicos.
- 38.2 **B.** Oxiúros não são conhecidos por causar prolapso retal, mas os tricocéfalos (*Trichuris trichiuria*) são. Os nematoides tricocéfalos vivem em áreas quentes e úmidas, sendo encontrados no sudoeste dos Estados Unidos. Uma microscopia de rotina para ovos é o suficiente para o diagnóstico (os tricocéfalos produzem muito mais ovos do que os oxiúros). O tratamento é com albendazol ou com mebendazol. A fibrose cística também deverá ser considerada em qualquer criança com prolapso retal, mas nesse caso a história incluiria pneumonias frequentes, retardo do crescimento ou fezes fétidas.
- 38.3 **B.** Vermes desse tamanho e com essa descrição são característicos dos *áscaris*; o tratamento consiste em mebendazol ou albendazol. A amoxicilina é um agente antibacteriano. Praziquantel, niclosamida e paromomicina são eficazes contra cestódeos (tênias) e não são recomendados para nematoides.
- 38.4 **E.** O ciclo de vida dos *Strongyloides* não necessita de um período fora do hospedeiro. Sendo assim, o organismo pode “autoinfestar” o hospedeiro (a larva no intestino atravessa a parede intestinal, ganha a circulação, chega aos pulmões e retorna ao intestino). Essa autoinfestação pode levar a uma estrongiloidíase disseminada nos hospedeiros imunocomprometidos pela invasão maciça dos órgãos e destruição tecidual, podendo resultar em sepse por micro-organismos intestinais gram-negativos.

### Pérolas clínicas

- Pacientes com prurido perianal noturno devem ser avaliados para infestação por *Enterobius vermicularis*.
- Os exames típicos de fezes para pesquisa de ovos e parasitas podem não identificar ovos de *Enterobius vermicularis*, porque a contagem é baixa. O exame com fita adesiva é mais produtivo para a confirmação do diagnóstico de infestação por oxiúros.



## REFERÊNCIAS

- Cherian T. The nematodes. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1361-1369.
- Dent AE, Kazura JW. Enterobiasis (*Enterobius vermicularis*). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:1500-1501.
- Oberhelman RA. Enterobiasis (pinworm). In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1105-1106.
- Sanfilippo JS. Vulvovaginitis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2277.



# Caso 39

Um lactente com 5 meses de idade chega ao serviço de emergência imobilizado em uma maca de transporte, utilizando um colar cervical. Ele estava no colo do pai, no assento do passageiro da frente do carro, quando o motorista do carro perdeu o controle e bateu. A criança foi projetada para frente através do parabrisas dianteiro. Os paramédicos relatam que seu índice na escala modificada de coma de Glasgow é 6 (abre os olhos à dor, geme à dor e demonstra extensão anormal); ele foi intubado no local do acidente. Sofreu uma convulsão, tônico-clônica generalizada autolimitada com duração de dois minutos a caminho do hospital.

A avaliação revela alteração do estado mental da criança. O tubo endotraqueal está na posição correta e sua gasometria arterial reflete uma oxigenação e ventilação eficazes. Ele está eutérmico e taquicárdico. Não apresenta evidências de fraturas e seu exame abdominal é benigno. Há várias lacerações no couro cabeludo e na face. Sua fontanela anterior está abaulada, com as suturas levemente separadas e o exame de fundo de olho revela hemorragia retiniana bilateral.

- Qual é a etiologia mais provável para a alteração do estado mental dessa criança?
- Qual é o exame mais apropriado para confirmar essa etiologia?



## RESPOSTAS PARA O CASO 39

### Hematoma subdural

**Resumo:** Um lactente, que não usava um dispositivo de segurança, foi ejetado do carro através do parabrisas dianteiro. Apresenta alteração do estado mental, teve uma convulsão e seu exame físico é consistente com aumento da pressão intracraniana (PIC).

- **Diagnóstico mais provável:** Hematoma subdural.
- **Melhor estudo:** Tomografia computadorizada (TC) craniana urgente.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever os achados clínicos típicos do trauma craniano.
2. Comparar os achados típicos do hematoma subdural com aqueles do hematoma epidural.
3. Discutir as opções possíveis de tratamento da hemorragia intracraniana.

### Considerações

Essa criança tem menos de 1 ano de idade, e os hematomas subdurais são mais comuns nessa faixa etária; os hematomas epidurais são mais frequentes em crianças maiores. As convulsões são comuns na presença de hematomas subdurais, ocorrendo em 75% dos pacientes afetados; as convulsões acometem menos de 25% dos pacientes com hematoma epidural. Seu estado mental alterado poderia ter sido causado por uma concussão cerebral simples, mas neste caso a TC seria normal ou exibiria alterações inespecíficas. A ejeção da criança no acidente automobilístico estabelece um mecanismo apropriado de lesão, tornando outras considerações (como a síndrome do bebê sacudido, hoje referida como trauma craniano por abuso físico) menos prováveis. O fato de a criança não estar em um assento especial para crianças durante a viagem de automóvel também deve ser abordado.

## ABORDAGEM AO

### Hematoma subdural

## DEFINIÇÕES

**Concussão:** Estado mental alterado logo após trauma craniano fechado; nenhuma anomalia cerebral consistente com os achados; pode causar perda de memória retrógrada ou anterógrada.



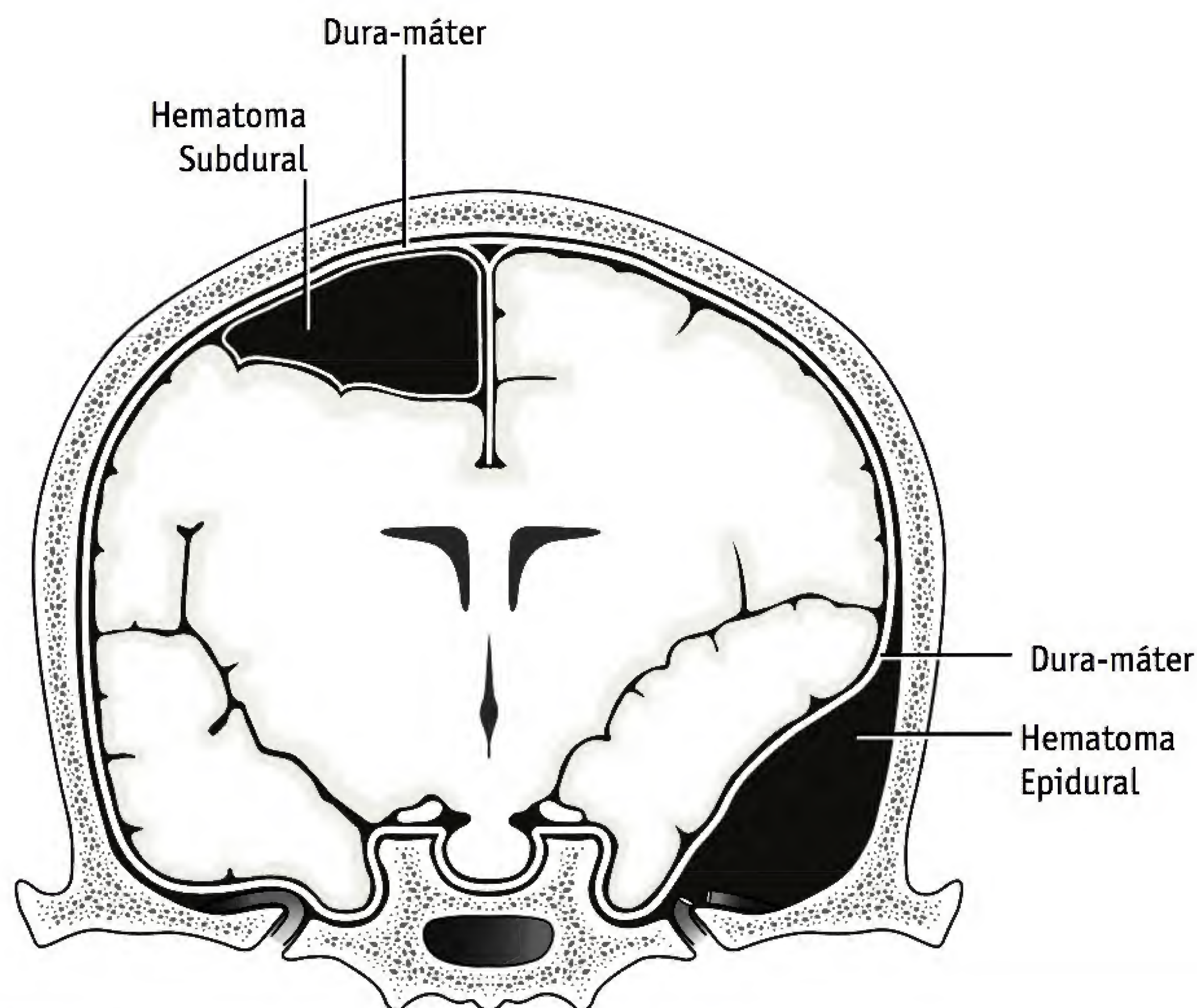
**Hemorragia Epidural:** Sangramento entre a dura-máter e o crânio; em geral ocorre com fratura craniana e laceração da artéria meníngea média, mas pode resultar da ruptura dos seios durais ou das veias meníngeas médias (Figura 39-1).

**Escala de Coma de Glasgow (GCS):** Ferramenta clínica desenvolvida para auxiliar na predição da gravidade do trauma craniano. Para lactentes e crianças pequenas, existem várias escalas “modificadas” que tentam adaptar a porção verbal da escala de forma a refletir o desenvolvimento da linguagem, e outras que modificam o componente motor para refletir a ausência de movimentos intencionais nos lactentes pequenos (Tabela 39-1).

**Hemorragia Subdural:** Sangramento no espaço entre as membranas dura-máter e aracnoide; ocorre com a ruptura das veias cerebrais que conectam o córtex cerebral e os seios durais (Figura 39-1).

## ABORDAGEM CLÍNICA

A criança desse caso está gravemente doente, com aumento da PIC e hemorragia retiniana. É provável que apresente alguma forma de hemorragia cerebral. O tratamento inicial segue o ABC da reanimação: avaliar primeiro as vias aéreas, depois a respiração e, por fim, a condição circulatória, seguindo-se os cuidados direcionados às lesões.



**Figura 39-1** Anatomia dos hematomas subdural e epidural.



**TABELA 39-1 Escala de coma de Glasgow modificada para crianças com idade inferior a 3 anos**

Abertura ocular:
1 Nenhuma
2 À dor
3 A estímulos verbais
4 Espontânea
Comunicação verbal:
1 Sem resposta
2 Sons incompreensíveis
3 Palavras inadequadas
4 Conversação confusa, choro
5 Orientado, chora para indicar necessidades
Resposta motora:
1 Nenhuma
2 Resposta extensora anormal
3 Resposta flexora anormal
4 Retira com a dor
5 Localiza a dor
6 Movimentos espontâneos em lactentes com idade inferior a 6 meses e movimentos com propósito em crianças entre 6-36 meses

A hemorragia subdural é mais comum nas crianças com menos de 1 ano de idade e muito mais frequente do que a hemorragia epidural supratentorial. Um terço das hemorragias subdurais identificadas pela TC estão associados a fraturas cranianas; quase todas são de origem venosa e três quartos são bilaterais. As imagens por TC exibem hematoma tipicamente crescêntico. As convulsões ocorrem em 60 a 90% dos pacientes afetados, e com frequência as hemorragias retinianas estão associadas. O aumento da PIC é característico. Em geral, a hemorragia subdural está associada a uma menor mortalidade do que a hemorragia epidural, mas a morbidade a longo prazo é mais significativa na lesão epidural, porque o parênquima cerebral, na maioria das vezes, está envolvido.

Os hematomas subdurais podem ser agudos, subagudos ou crônicos. Nos hematomas agudos, os sintomas ocorrem nas primeiras 48 horas após a lesão. Os pacientes com hematoma subdural subagudo exibem os sintomas entre 3 e 21 dias após a lesão, e os hematomas crônicos causam sintomas após 21 dias. Os hematomas subdurais são mais comuns nas crianças maiores do que nos lactentes; os sintomas podem incluir vômitos crônicos, convulsões, hipertonia, irritabilidade, alterações de personalidade, desatenção, ganho de peso insuficiente, febre e anemia. As imagens por ressonância magnética são mais úteis do que a TC na avaliação dos hematomas subagudos e crônicos, porque o tempo de duração do hematoma pode ser estimado pela intensidade do sinal.



As hemorragias epidurais ocorrem com mais frequência nas crianças maiores e em adultos e costumam ser vistas no espaço infratentorial. **Dois terços das hemorragias epidurais estão associados a fraturas do crânio.** Embora a maioria das hemorragias epidurais em adultos seja de origem arterial, nas crianças quase a metade se origina de lesões venosas. **A maioria das hemorragias epidurais é unilateral,** estando localizada na região temporoparietal, e aparecendo na TC como um hematoma no formato côncavo-convexo ou biconvexo. **Menos de 25% dos pacientes com hematoma epidural apresentam convulsões** e as hemorragias retinianas são raras. **A mortalidade é maior na presença de hemorragia epidural do que de hemorragia subdural,** mas nos sobreviventes a morbidade a longo prazo é baixa.

O aumento da PIC, que pode ser causado por ambas as formas de hemorragia, é importante que seja reconhecido e tratado. É frequente os hematomas epidurais progredirem com rapidez, exigindo drenagem cirúrgica urgente, com identificação da fonte do sangramento. As hemorragias subduraes não costumam exigir drenagem urgente, mas podem necessitar desse procedimento em data posterior.

## Questões de compreensão

- 39.1 Você é o médico de um time de futebol americano de ensino médio. Nos primeiros 15 minutos do primeiro tempo de jogo, você vê seu principal jogador de ataque ser atingido por uma cabeçada em uma jogada com o adversário, com choque de capacetes. Após o impacto inicial ele não se levanta. Você corre para o campo e avalia o jogador machucado. Ele está respirando e seu pulso está estável, mas está inconsciente. Enquanto você o examina, ele acorda. Ele se lembra do nome, mas não consegue lembrar o dia do mês em curso, sua posição no time ou como ele estava indo no jogo. Ele não apresenta déficit sensorial ou motor sugestivo de lesão da coluna cervical, então você termina de atendê-lo fora do campo. Após 10 minutos ele está completamente orientado (apesar de ainda não se lembrar do que comeu no café da manhã) e deseja voltar ao jogo. O técnico do time avisa que ele ficará no banco pelo restante do jogo. O jogador apela para você. Qual das opções a seguir é o procedimento mais apropriado?
- A. Confirmar a decisão do técnico. Dizer ao jogador que ele necessitará de avaliações subsequentes antes de voltar a jogar
  - B. Confirmar a decisão do técnico. Dizer ao jogador que ele poderá jogar novamente amanhã
  - C. Refutar a decisão do técnico. Dizer ao jogador que ele pode retornar ao jogo naquele momento
  - D. Refutar a decisão do técnico. Dizer ao jogador que ele poderá voltar após o intervalo
  - E. Imobilizar o jogador em uma maca de transporte e levá-lo para o hospital



- 39.2 Uma adolescente de 17 anos é levada ao hospital após um acidente de carro. Ela e o namorado beberam cerveja e voltavam para casa quando ela perdeu o controle do carro e bateu contra a parede lateral da delegacia local de polícia. Ela contou ter tido uma rápida perda de consciência, mas, agora, está orientada quanto ao seu nome, espaço e tempo. Ela responde de forma adequada às suas perguntas. Enquanto espera pelas radiografias da coluna cervical, ela vomita e fica inconsciente. Agora, ela está bradicárdica e sua respiração é irregular. Qual das lesões cerebrais a seguir é a mais provável nesse caso?
- A. Hemorragia subdural
  - B. Hemorragia epidural
  - C. Hemorragia intraventricular
  - D. Epilepsia pós-traumática
  - E. Concussão
- 39.3 Alguns dias após o tratamento de emergência, a adolescente da questão anterior (39.2) é transferida da unidade de tratamento intensivo para a enfermaria geral. Ela está preocupada com seu prognóstico. Qual das afirmativas a seguir está correta?
- A. Ela necessitará de uma avaliação neuropsiquiátrica extensa antes de retornar à escola
  - B. É provável que tenha cefaleias, sinta fadiga, náuseas e apresente distúrbios do sono
  - C. É provável que desenvolva convulsões e precise de dois anos de medicamentos profiláticos anticonvulsivantes
  - D. Ela não poderá mais dirigir porque sofreu uma cirurgia cerebral
  - E. Ela terá poucos problemas a longo prazo
- 39.4 Uma criança de 7 meses chega ao serviço de emergência após relato da queda da sua cadeira alta de alimentação. Os pais não mencionam perda de consciência, outros traumas ou problemas médicos. Seu exame clínico revela algumas equimoses antigas, mas nenhuma evidência de trauma agudo ou fratura. Ele está irritado, então você solicita uma TC cerebral sem contraste. O radiologista pediátrico atesta a presença de hematomas subdurais frontais e 2 fraturas em consolidação, que ele entende terem ocorrido há duas semanas. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento da criança?
- A. Observar por 6 horas na sala de emergência
  - B. Avaliar o tempo de sangramento e o tempo de protrombina
  - C. Solicitar ressonância magnética encefálica
  - D. Dar alta do serviço de emergência com orientações sobre as precauções a tomar em situações de trauma cefálico
  - E. Solicitar um eletroencefalograma e uma avaliação neurológica



## RESPOSTAS

- 39.1 **A.** Apesar de controversa, a resposta correta é aquela que impede o rapaz de jogar pelo restante do dia, pois ele sofreu uma concussão resultando em perda de consciência. O relatório clínico mais recente da American Academy of Pediatrics a respeito das condições que afetam a participação esportiva endossa as conclusões da 2nd International Conference on Concussion in Sport de 2004. Este relatório sugere que reavaliações individuais e frequentes do jogador, ao longo do tempo, e um retorno cauteloso aos jogos têm mais utilidade do que um período pré-determinado de afastamento do esporte.
- 39.2 **B.** Essa adolescente exibe um curso típico de hemorragia epidural em adulto (com um período inicial de estado mental alterado [concussão inicial], seguido de um período de lucidez e, depois, o retorno ao estado mental alterado e sintomas de aumento da PIC [efeito do hematoma]). Crianças pequenas não costumam exibir esse padrão. Uma avaliação neurocirúrgica imediata se faz necessária.
- 39.3 **E.** A taxa de mortalidade por hemorragia epidural aguda é maior do que por hemorragia subdural aguda, mas a morbidade a longo prazo é menor. As queixas da resposta B são comuns após hemorragia subdural. Embora um distúrbio convulsivo possa ser impedimento para conduzir veículos automotores, o simples fato de ter sido submetida a uma cirurgia craniana não é.
- 39.4 **C.** Essa criança apresenta evidência de fraturas cranianas antigas com hematomas subdurais. A ressonância magnética da cabeça ajudaria na determinação da idade do hematoma. Se a idade do sangue do hematoma estiver relacionada com a idade estimada das fraturas cranianas, maus-tratos à criança deverão ser considerados. O neurologista poderá ser de ajuda mais tarde na avaliação da criança, pois uma consulta imediata traria benefícios limitados antes de informações adicionais serem coletadas. Nesse caso, a alta hospitalar com as informações apresentadas é perigosa; a criança precisa de internação hospitalar e do envolvimento do serviço social. As provas de coagulação, talvez, não sejam de utilidade; a criança não apresenta história consistente com distúrbio da coagulação, nem um distúrbio da coagulação explicaria as fraturas antigas.



## Pérolas clínicas

- A hemorragia subdural é mais comum em crianças com menos de um ano de idade e ocorre no espaço supratentorial; as convulsões e a hemorragia retiniana são achados que estão associados com frequência. O aumento da PIC é típico.
- As hemorragias epidurais costumam ser vistas em crianças maiores e em adultos, ocorrendo no espaço infratentorial. Menos de 25% dos pacientes apresentam convulsões; a hemorragia retiniana é rara.
- Em geral, a taxa de mortalidade associada à hemorragia subdural é menor do que aquela observada na hemorragia epidural, mas a morbidade a longo prazo é mais significativa com lesões subdurais, porque o parênquima cerebral está envolvido na maioria das vezes.

## REFERÊNCIAS

- Chiriboga CA. Trauma to the nervous system. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2241-2252.
- Landry GL. Head and neck injuries. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2862-2863.
- McCrory P, Johnston K, Meeuwisse W, et al. Summary and agreement statement of the 2nd International Conference on Concussion in Sport, Prague 2004. *Clin J Sport Med*. 2005;15(2):48-55.
- Prasad MR, Ewing-Cobbs L, Swank PR, Kramer L. Predictors of outcome following traumatic brain injury in young children. *Pediatr Neurosurg*. 2002;36:64-74.
- Rice SG; and the Council on Sports Medicine and Fitness. Medical conditions affecting sports participation. *Pediatrics*. 2008;121:841-848.
- Rosman NP. Acute head trauma. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:730-746.
- Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness: a practical scale. *Lancet*. 1974;2:81-84.
- Wojtys EM, Hovda D, Landry G, et al. Concussions in sports. *Am J Sports Med*. 1999;27:676-687.



# Caso 40

Uma adolescente de 16 anos de idade chega ao seu consultório com queixa de sangramento menstrual intenso nos últimos seis meses. Ela conta que seus ciclos são regulares, ocorrendo a cada 29 dias, com duração de 10 dias, o que faz com que utilize de 10 a 12 absorventes por dia. Seu último ciclo terminou há uma semana e, agora, ela reclama de tontura quando fica de pé. Ela nega secreção vaginal ou dor abdominal concomitantes. Sua história patológica pregressa e familiar não contemplam problemas de sangramento. Sua menarca foi aos 12 anos de idade e o ciclo menstrual regular foi estabelecido aos 14 anos. Ela também nega todas as formas de atividade sexual. Seu exame clínico é significativo para taquicardia discreta em repouso e hipotensão ortostática. A matriz ungueal e a conjuntiva estão pálidas. O exame de urina para gravidez é negativo e sua hemoglobina é 10 g/dL.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Como você trataria essa paciente?



## RESPOSTAS PARA O CASO 40

### Sangramento uterino disfuncional

*Resumo:* Uma adolescente queixa-se de sangramento menstrual intenso, mas regular, que resultou em anemia e hipotensão ortostática.

- **Diagnóstico mais provável:** Sangramento uterino disfuncional (SUD).
- **Tratamento:** Suplementação de ferro e anticoncepcionais orais monofásicos em dose baixa (ACOs) por 3 a 6 meses com verificação da hemoglobina em 6 semanas.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Relacionar as possibilidades diagnósticas para sangramento uterino anormal.
2. Descrever a avaliação apropriada do sangramento uterino anormal.
3. Diferenciar os vários tratamentos da SUD com base nos sintomas e tipos de sangramento.

### Considerações

O sangramento menstrual que leva à anemia e à hipotensão ortostática não é típico e exige investigação adicional. O sangramento excessivo pode ser causado por gravidez; embora a jovem tenha negado atividade sexual, o exame de urina para gravidez deve fazer parte da avaliação. As doenças sexualmente transmissíveis, as neoplasias e o trauma também deverão ser considerados.

## ABORDAGEM AO

### Sangramento uterino disfuncional

## DEFINIÇÕES

**Menorragia:** Sangramento uterino excessivo e/ou prolongado no ciclo menstrual regular.

**Metrorragia:** Sangramento uterino irregular entre os ciclos menstruais.

**Menometrorragia:** Sangramento uterino irregular com fluxo excessivo e/ou prolongado.



## ABORDAGEM CLÍNICA

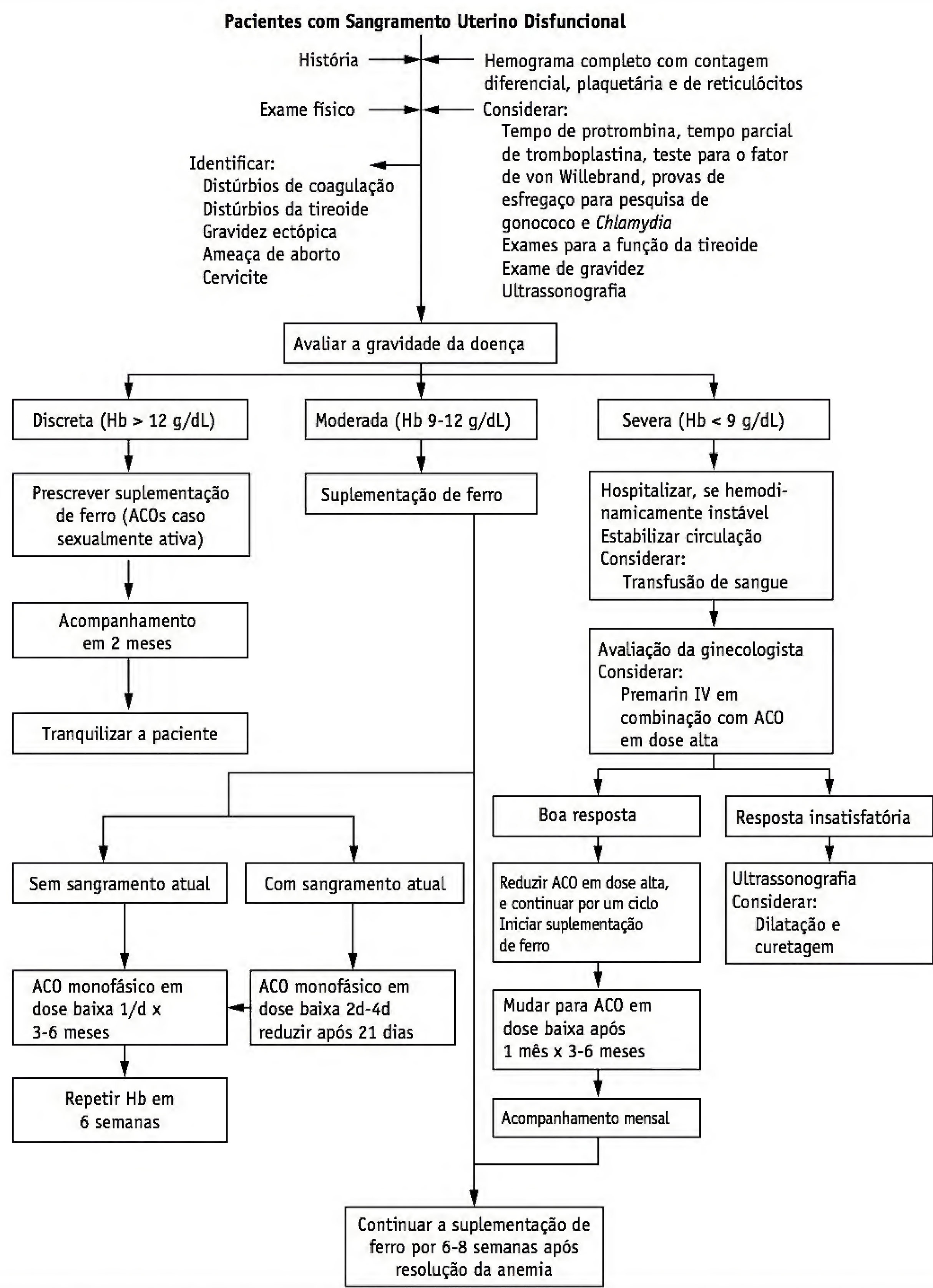
O sangramento uterino disfuncional refere-se a um fluxo excessivo que ocorre tanto em um ciclo regular (menorragia) quanto no irregular, não estando relacionado ao fluxo menstrual normal (metrorragia). O SUD é um diagnóstico de exclusão; outros diagnósticos devem ser considerados primeiro. Das mulheres jovens com sangramento vaginal anormal, cerca de 9% apresentam uma causa orgânica, como gravidez ectópica ou ameaça de aborto; outras causas potenciais incluem infecções (cervicite, papilomavírus humano [HPV], tricomoníase), traumas, contraceptivos hormonais e outras medicações, corpo estranho ou neoplasias. As demais mulheres não apresentam causas evidentes para o sangramento e são diagnosticadas com sangramento uterino disfuncional ou anormal.

A apresentação típica é a da adolescente com ciclo menstrual regular que desenvolve sangramentos menstruais prolongados ou intensos, ou sangramentos irregulares. O sangramento costuma ser indolor. Aspectos importantes da história incluem episódios anteriores de sangramento, duração do ciclo, número de dias de sangramento e severidade do sangramento (que pode ser estabelecida pelo número de absorventes usados por dia). A história familiar deverá investigar a presença de outras pessoas com problemas de sangramento, como hemorragia pós-cirúrgica excessiva ou a necessidade de uma histerectomia após o parto.

Após certificar-se de que a paciente não está grávida, a próxima avaliação laboratorial mais importante é a hemoglobina. O grau de anemia ajuda a categorizar a severidade do sangramento e a direcionar o tratamento (Figura 40-1). Mulheres com hemoglobina acima de 12 g/dL são consideradas com sangramento discreto e podem ser tratadas com suplemento de ferro isolado e um acompanhamento cuidadoso. Uma hemoglobina entre 9 a 12 g/dL é considerada o resultado de um sangramento moderadamente severo; o tratamento inclui ferro e ACO monofásico. Mulheres portadoras de hemoglobina abaixo de 9 g/dL são consideradas com sangramento severo e podem necessitar de internação hospitalar e transfusão de sangue. O estrogênio intravenoso (Premarin) e contraceptivos orais em altas doses são administrados até que cesse o sangramento; a persistência do sangramento, na vigência dessas medidas, podem exigir dilatação e curetagem. Embora essas doses altas de estrogênio suscitem preocupações teóricas relacionadas a eventos trombóticos, nenhum evento foi relatado com o uso em curto prazo, como o necessário nesses casos.

Pacientes com SUD devem manter os contraceptivos orais por três a seis meses. Após a regularização do ciclo menstrual e a resolução do sangramento irregular, a retirada criteriosa do ACO poderá ser tentada com acompanhamento rigoroso. A suplementação de ferro deverá continuar por dois meses após resolução da anemia.





**Figura 40-1** Avaliação do SUD. Hb, hemoglobina; ACO, anticoncepcional oral (Reproduzida, com permissão, do Kaplan DW, Love-Osborne L. *Adolescence*. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR, eds. *Current Diagnosis and Treatment in Pediatrics*. 19ª ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2009:128.)



## Questões de compreensão

- 40.1 Uma adolescente de 15 anos de idade chega ao serviço de emergência do hospital local queixando-se de vários dias de dor abdominal lateral esquerda, sangramento vaginal discreto e tontura. Após várias perguntas, você descobre que ela teve episódios de pré-síncope quando, por algumas vezes, tentou ficar de pé. Ela nega febre, atividade sexual, episódios prévios de sangramento vaginal no meio do ciclo e trauma abdominal ou geniturinário. Ao exame físico, ela está pálida e taquicárdica e à palpação sente dor abdominal com defesa abdominal e rebote nos quadrantes superior e inferior esquerdos, que irradia para a região lombar. Sua hemoglobina é de 5 g/dL, a contagem leucocitária é de  $12.000/\text{mm}^3$  e a contagem plaquetária é de  $210.000/\text{mm}^3$ . Seu  $\beta$ -HCG sérico é de 1.800 IU/mL. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Metrorragia com anemia subsequente
  - B. Doença inflamatória pélvica
  - C. Superdosagem de salicilatos
  - D. Gravidez ectópica rota
  - E. Neoplasia uterina
- 40.2 Uma adolescente de 13 anos de idade vai ao seu consultório para exame pré-participação em esportes físicos, antes do início da estação de basquete. Ela não tem queixas, mas deseja conversar sobre a vacina para papilomavírus humano (HPV), que algumas das amigas já receberam. Qual das opções a seguir é a afirmação mais precisa sobre o papilomavírus humano e a vacina?
- A. A vacina HPV é indicada apenas quando a mulher se torna sexualmente ativa
  - B. O HPV tipos 6 e 11 são sorotipos de alto risco para câncer e estão contidos na vacina
  - C. A vacina HPV ajuda na prevenção do câncer cervical, mas não de verrugas genitais
  - D. O HPV tipos 16 e 18 estão associados à maioria dos cânceres cervicais
  - E. Há relatos de síncope após a injeção, sendo essa a única reação adversa relacionada à vacina HPV
- 40.3 Uma adolescente de 16 anos de idade chega ao seu consultório com queixa de sangramento vaginal persistente. Ela havia sido atendida há três meses, quando você percebeu uma anemia discreta de 13 g/dL, diagnosticou-a com sangramento uterino disfuncional e iniciou a suplementação de ferro. Hoje, ela está desatenta e pálida. As aferições realizadas no consultório são: hemoglobina, 6 g/dL, contagem plaquetária normal; o exame de urina para a gravidez permanece negativo. Você providencia a internação dela no hospital local e solicita transfusão de uma bolsa de concentrado de hemácias. Além da estabilização do seu sistema circulatório, qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado no tratamento agudo dessa condição?



- A. ACO
  - B. Estrogênios conjugados intravenosos (Premarin) combinados com ACO em dose alta
  - C. Histerectomia
  - D. Alta hospitalar após transfusão com suplementação de ferro
  - E. ACO trifásico em dose baixa
- 40.4 Uma adolescente de 19 anos de idade apresenta-se com uma temperatura de 38,4° C, dor no baixo ventre, secreção vaginal sanguinolenta e dispareunia. Ela não tem náuseas ou vômitos e sua tolerância aos líquidos é boa. Manifesta sensibilidade à mobilização da cérvix durante o exame. Seu exame de urina para gravidez é negativo e a ultrassonografia do quadrante inferior direito é negativa para apendicite. Qual das opções a seguir é o tratamento ambulatorial apropriado para sua provável condição?
- A. Levofloxacina, 500 mg/oral, uma vez ao dia, por 14 dias, como monoterapia
  - B. Ofloxacina, 400 mg/oral, duas vezes ao dia, por 14 dias, como monoterapia
  - C. Ceftriaxona, 250 mg/IM, em dose única, como monoterapia
  - D. Levofloxacina, 500 mg/oral, uma vez ao dia, e doxiciclina, 100 mg/oral, duas vezes ao dia, ambos por 14 dias
  - E. Ceftriaxona, 250 mg/IM em dose única e doxiciclina, 100 mg/oral, duas vezes ao dia, ambos por 14 dias

## RESPOSTAS

- 40.1 **D.** A tríade clássica composta de dor abdominal, sangramento vaginal e amenorreia só ocorre em 50% dos casos de gravidez ectópica. Devido à gravidez ectópica ser a principal causa de óbitos relacionados à gravidez no primeiro trimestre, o médico deve considerar o diagnóstico para qualquer mulher em idade fértil com dor abdominal. Os fatores de risco para gravidez ectópica incluem doença inflamatória pélvica (DIP), dispositivo intrauterino (DIU), gravidez ectópica anterior, cirurgia tubária prévia, idade, uso de medicamentos para fertilização e tabagismo. Uma vez que a paciente está hemodinamicamente instável, a internação e a cirurgia são indicadas; entretanto, as pacientes hemodinamicamente estáveis podem receber tratamento expectante ou com metotrexato.
- 40.2 **D.** A vacina quadrivalente para o papilomavírus humano (Gardasil) foi licenciada em 2006 e está indicada para a prevenção do HPV tipos 6, 11, 16 e 18. Os tipos 6 e 11 causam cerca de 90% das verrugas genitais, mas são de baixo risco para neoplasias.\* Os tipos 16 e 18 são responsáveis por dois terços de todos os casos de câncer cervical. A época ideal para a imunização é antes da primeira relação sexual, mas as mulheres que possuem uma vida sexual

---

\*N. de T. No Brasil, a vacina Gardasil foi autorizada pela Anvisa em 2006. No entanto, ela ainda não está disponível no Sistema Único de Saúde, apenas em clínicas particulares especializadas.



ativa também podem se beneficiar da vacina; como não há exames para triagem disponíveis no mercado que determinem os sorotipos aos quais a mulher foi exposta, a vacina pode fornecer alguma proteção. São necessárias três doses da vacina para a imunização. Os efeitos colaterais comuns incluem cefaleia e dor no local da injeção. Anafilaxia à levedura é uma contraindicação. A síncope é relatada na população adolescente em todas as doses; a recomendação atual é que as adolescentes fiquem em observação por 15 minutos após a imunização.

- 40.3 **B.** Com base na anemia observada, o sangramento uterino disfuncional da adolescente é classificado como severo e necessita hospitalização. A estabilização da circulação é prioritária, seguida das providências para estancar o sangramento. Premarin intravenoso em conjunto com ACO em dose alta é o próximo passo. Se esse tratamento for eficaz na redução do sangramento, ela poderá continuar com ACO em dose alta por um mês e, depois, passar para ACO em dose baixa. Se o sangramento persistir após o Premarin IV e o ACO em dose alta, serão necessárias a dilatação e a curetagem.
- 40.4 **E.** Mais de um milhão de mulheres desenvolvem doença inflamatória pélvica (DIP) nos Estados Unidos a cada ano e mais de um quarto são hospitalizadas. A DIP é mais comum na população adolescente, a incidência diminui com o aumento da idade. Como os sinais e os sintomas da apresentação são variados, o diagnóstico pode ser difícil. O CDC (Centers for Disease Control and Prevention) recomenda que o tratamento empírico seja iniciado se a jovem em risco de DIP apresentar dor abdominal inferior ou pélvica, se nenhuma outra causa para a dor for identificada e se a mulher apresentar: (1) dor à mobilização da cérvice, (2) dor uterina ou (3) dor anexial. O tratamento objetiva tanto a gonorreia quanto a clamídia. Pesquisas recentes realizadas pelo CDC mostram que a gonorreia resistente à fluoroquinolona está disseminada nos Estados Unidos; por isso, esses medicamentos não são mais recomendados para o tratamento de DIP.\*

### Pérolas clínicas

- Gravidez e DSTs devem ser consideradas para qualquer adolescente com sangramento vaginal anormal.
- O SUD pode apresentar um fluxo excessivo com intervalos normais (menorragia) ou um fluxo com intervalos irregulares (metrorragia).
- Em geral, a cessação do sangramento pode ser obtida pelo uso de ACOs; às vezes, há necessidade de estrogênio intravenoso.

\*N. de T. No Brasil, em 2004, foram internadas 93.040 mulheres com DIP (DATASUS).



## REFERÊNCIAS

- Buzzini SR, Gold MA. Menstrual disorders. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:561-566.
- Centers for Disease Control and Prevention et al. Sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2006. *MMWR Recomm Rep./CDC*. 2006;55(RR-11):56-61.
- Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Update to CDC's sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2006: fluoroquinolones no longer recommended for treatment of gonococcal infections. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2007;56(14):332-336.
- Cunningham FG, Leveno KL, Bloom SL, Hauth JC, Gilstrap LC III, Wenstrom KD. Ectopic pregnancy. In: Cunningham FG, Leveno KL, Bloom SL, Hauth JC, Gilstrap LC III, Wenstrom KD, eds. *Williams Obstetrics*. 22nd ed. Available at <http://www.accessmedicine.com/content.aspx?aID=721129>.
- Daley Matthew F, Simoes Eric A, Nyquist Ann-Christine. Immunization. In: Hay WW, Jr., Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR, eds. *Current Diagnosis and Treatment: Pediatrics*. 19th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2009:262-263.
- Jenkins RR. Menstrual problems. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:836-842.
- Kaplan DW, Love-Osborne L. Gynecological disorders in adolescence. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR, eds. *Current Diagnosis and Treatment in Pediatrics*. 19th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2009:120-130.



# Caso 41

O Serviço de Emergência (SE) avisa que um dos seus pacientes está sendo avaliado para uma crise convulsiva de início recente. O menino de 2 anos de idade apresentava boa saúde até esta manhã, quando se queixou de cefaleia e apresentou queda ao solo. Enquanto você espera que o médico do SE chegue até o telefone, você revisa a ficha desse paciente e verifica que seu desenvolvimento é normal. Sua história familiar só é relevante para um único episódio de convulsão, de etiologia desconhecida, que seu pai teve aos 4 anos de idade. De acordo com o médico do SE, a mãe do garoto contou que os espasmos musculares estavam concentrados nos braços e nas pernas. Quando a ambulância chegou, 5 minutos após o chamado, a convulsão havia cessado, mas o menino não despertara; a frequência cardíaca era de 108 bpm, a frequência respiratória de 16 incursões por minuto, a pressão arterial de 90/60 mmHg e a temperatura de 40° C. A glicemia era de 135 mg/dL. No momento em que o menino chegou ao SE, ele estava acordado e reconhecia os pais. O exame físico realizado no SE foi normal, bem como o hemograma e EQU.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?
- Qual é o curso esperado para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 41

### Convulsão febril simples

*Resumo:* Um menino de 2 anos de idade, previamente hígido, com uma história familiar de convulsão do pai, apresenta convulsão rápida, generalizada, autolimitada e associada a uma temperatura elevada. Seu exame físico não apresenta particularidades. Sua recuperação foi completa uma a duas horas após a convulsão.

- **Diagnóstico mais provável:** Convulsão Febril Simples.
- **Melhor conduta:** Orientar os pais sobre a prevenção de lesões durante a convulsão e o controle da febre.
- **Evolução esperada:** Outras convulsões associadas à febre poderão ocorrer, mas o provável é que essa condição desapareça entre cinco e seis anos de idade. O esperado é que não haja sequelas e que o desenvolvimento seja normal.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever uma convulsão febril simples.
2. Explicar a evolução típica das convulsões febris.
3. Relacionar os fatores que aumentam o risco de convulsões posteriores.

### Considerações

É provável que esse paciente tenha apresentado uma convulsão febril simples. A convulsão foi curta, autolimitada e generalizada, sem achados focais. A criança teve uma temperatura elevada e tem idade entre seis meses e seis anos. Ele apresentou um estado pós-convulsivo breve, retornando rápido à normalidade. Ele já possui idade suficiente para exame do pescoço e de rigidez da nuca com achados confiáveis e não apresenta evidências de irritação das meninges. O pai pode ter tido uma convulsão febril quando criança, mas não existem informações suficientes para essa conclusão.



## ABORDAGEM À Convulsão febril

### DEFINIÇÃO

**Epilepsia:** Atividade convulsiva recorrente, podendo ou não ter uma causa identificável.

**Convulsão Febril:** Convulsão ocorrendo na ausência de infecção do sistema nervoso central (SNC), com temperatura elevada em uma criança entre os seis meses e os seis anos de idade.

**Convulsão:** Atividade elétrica anormal do cérebro, resultando em um estado mental alterado e/ou atividade neuromuscular involuntária.

### ABORDAGEM CLÍNICA

O diagnóstico de convulsão febril só deverá ser estabelecido após a consideração de uma infecção do SNC como causa. **Dois achados físicos clássicos** sugerem irritação **meníngea: sinal de Kernig** (com o paciente em decúbito dorsal, pernas flexionadas até o quadril e os joelhos em um ângulo de 90°, a dor é induzida pela extensão das pernas) e **sinal de Brudzinski** (com o paciente em decúbito dorsal, a flexão passiva do pescoço resulta em flexão involuntária do quadril e dos joelhos). Se o **exame neurológico for anormal** depois da convulsão, esta ocorreu quando já havia vários dias de doença, ou se a **criança é incapaz de responder de forma adequada** durante o exame do pescoço, uma **punção lombar (PL)** poderá ser necessária. Os  **sinais meníngeos** previamente descritos **não costumam ser confiáveis nas crianças com menos de um ano de idade**; por isso, recomenda-se a PL quando esses pacientes **apresentam febre e convulsão**. **Imagens cerebrais contrastadas** deverão ser realizadas antes da PL nos casos de lesão expansiva, como no abscesso cerebral.

Convulsões febris são uma entidade exclusivamente pediátrica. Essas convulsões, que tanto angustiam os pais, ocorrem entre os seis meses e os seis anos de idade, e apenas raramente representam risco para a criança. Elas são comuns, ocorrendo em 2 a 4% de todas as crianças; aparentemente têm **base genética** (muitas das crianças possuem uma história familiar de convulsão febril). O risco da convulsão febril aumenta (10 a 20%) quando um **parente de primeiro grau** já recebeu esse mesmo diagnóstico.

As convulsões febris costumam ser classificadas como **simples ou complexas**; a distinção ajuda a identificar o risco de recorrência e o prognóstico. **Convulsões febris simples duram menos de 15 minutos e não apresentam sinais focais ou de lateralização, nem sequelas**. Se ocorrer mais de uma convulsão em um curto espaço de tempo, a duração total do episódio deve ser menos de 30 minutos. Uma convulsão febril complexa dura mais de 15 minutos e pode apresentar sinais de lateralização. Se várias convulsões ocorrerem em um curto espaço de tempo, a duração total do episódio poderá levar mais de 30 minutos.



O momento da ocorrência da convulsão febril em relação à elevação da temperatura é variável. Muitas crianças apresentarão uma convulsão febril durante o aumento inicial da temperatura (muitos pais desconhecem que a criança está doente até o momento da convulsão e da subsequente aferição da temperatura) e outras em momentos diferentes durante a doença febril.

Em geral, a convulsão febril é autolimitada. Se ela perdurar por mais de 5 minutos, lorazepam ou diazepam poderá ser administrado para interrompê-la. O manejo das vias aéreas continua sendo prioritário, porque às vezes as benzodiazepinas causam depressão respiratória. Uma convulsão não responsiva ao lorazepam ou ao diazepam poderá ser interrompida com a fosfenitoína.\*

A avaliação de uma convulsão febril simples não precisa ser muito extensa (Figura 41-1). O eletroencefalograma (EEG) não é recomendado, a não ser que sinais de localização focal estejam presentes durante ou após a convulsão, ou no caso de a convulsão ser prolongada. O EEG não é preditivo de futuras convulsões febris ou afebris. Em geral, os exames laboratoriais (exceto aqueles para esclarecer a causa da febre) e os exames de imagens cerebral não acrescentam benefícios. O uso de imagens poderá ser indicado nos casos de convulsão febril complexa ou para os pacientes com evidência de aumento da pressão intracraniana. A PL não é um procedimento de rotina, exceto na situação previamente descrita.

Em geral, a medicação profilática não é necessária. Nas diretrizes clínicas publicadas em 2008, a American Academy of Pediatrics enfatizou que o uso rotineiro de medicamentos profiláticos para as condições benignas de convulsão febril não era de utilidade.

**O prognóstico costuma ser bom;** a maioria das crianças que manifesta convulsão febril não terá consequências neurológicas ou do desenvolvimento. **Crianças com menos de 12 meses de idade, na ocorrência da primeira convulsão, apresentam 50 a 65% de chances de ter outra convulsão febril; crianças maiores apresentam 20 a 30% de chances de recorrência.** As chances de desenvolvimento da epilepsia aumentam de 0,5%, na população em geral, para 1% nas crianças com uma história de convulsão febril. Crianças de altíssimo risco para desenvolver epilepsia após a convulsão febril costumam ter uma história de problemas neurológicos e convulsões febris complexas pré-existentes; o risco de uma dessas crianças desenvolver epilepsia é 30 a 50 vezes maior do que qualquer outra criança.

## Questões de compreensão

- 41.1 Os paramédicos levam ao SE uma lactente de sete meses de idade em crise convulsiva. O pai relata que ela estava bem de saúde até três dias atrás, quando passou a ter febre, tendo sido diagnosticada pelo seu médico com uma infecção viral do trato respiratório superior. Há 30 minutos ela apresentou abalos no bra-

---

\*N. de T. Fosfenitoína não está disponível no Brasil.



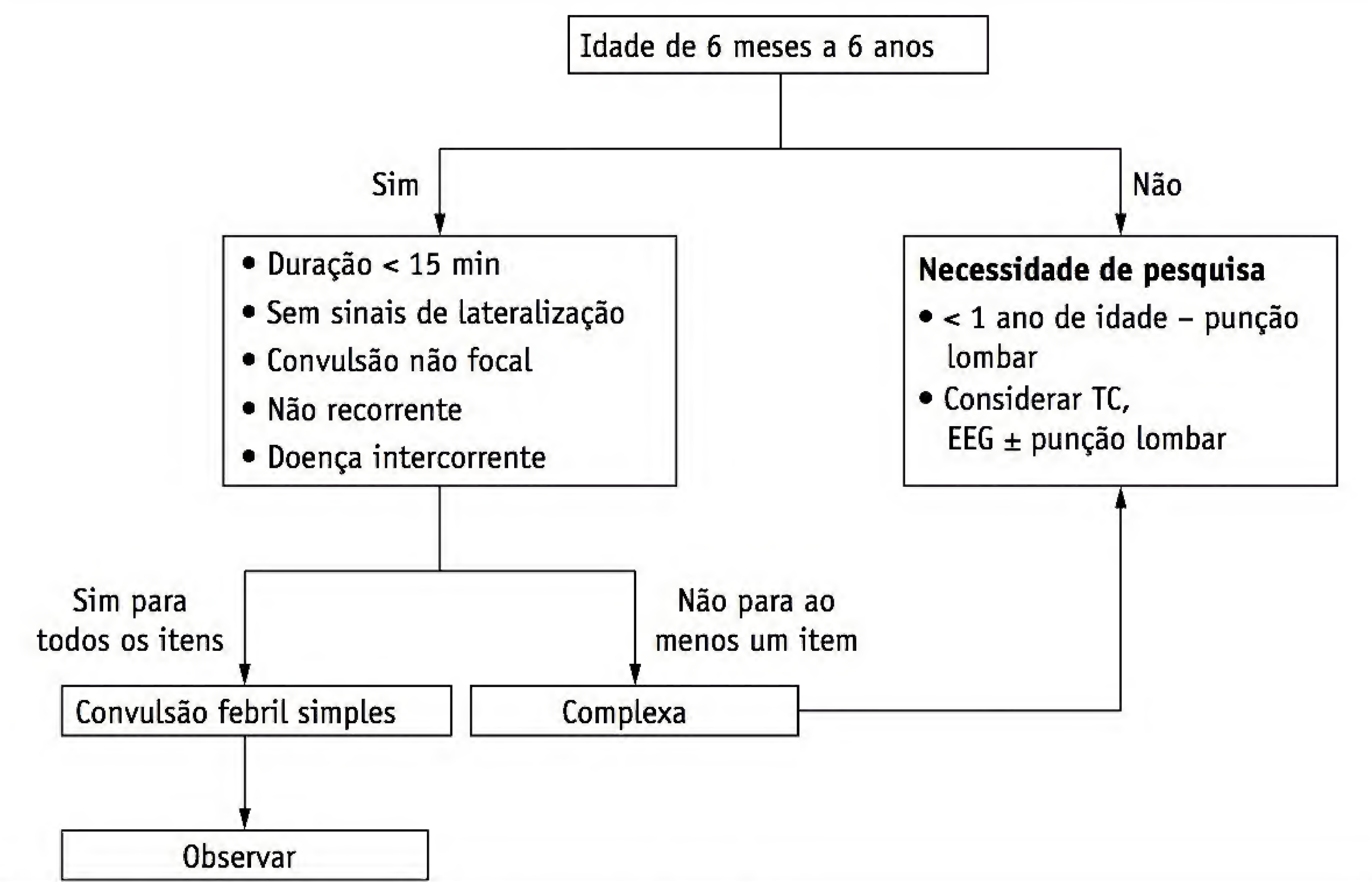


Figura 41-1 Algoritmo para o manejo das convulsões febris.

- ço esquerdo, que progrediram para todo o corpo. O episódio cessou espontaneamente a caminho do hospital. Os sinais vitais incluem frequência cardíaca de 90 bpm, frequência respiratória de 25 incursões/min e temperatura de 38° C. Durante o exame físico, a menina está dormindo e não apresenta desconforto respiratório. A fontanela anterior da criança está abaulada. A orofaringe está limpa e há crosta de muco nas narinas. As membranas timpânicas estão escuras e apresentam perda das marcas anatômicas normais. Os pulmões estão limpos e os exames abdominal e cardíaco estão normais. Ela apresenta uma equimose sobre a nuca e várias equimoses paralelas ao longo da coluna vertebral. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Tomografia computadorizada (TC) do encéfalo
  - B. Eletroencefalograma
  - C. Punção lombar
  - D. Observação
  - E. Fenobarbital
- 41.2 Um menino de dois anos de idade, que teve convulsão febril simples, chega ao seu consultório um dia após ter sido atendido no SE. Agora, ele está sem febre e se distrai puxando animadamente o esfigmomanômetro da parede. Está recebendo antibióticos para uma infecção na orelha diagnosticada na véspera. Sua mãe deseja saber o que esperar no futuro a respeito do seu estado neurológico. Você responderá:



- A. Ele não apresenta nenhum risco de novas convulsões, porque já está com dois anos no evento da primeira convulsão febril
  - B. Ele necessitará de medicação anticonvulsivante por 6 a 12 meses para prevenir novas crises convulsivas
  - C. Você deseja agendar um EEG e uma ressonância magnética do encéfalo
  - D. Apesar de ele apresentar riscos aumentados de futuras convulsões febris, as convulsões desse tipo costumam ser benignas, sendo provável que não mais ocorram com o crescimento
  - E. Essa foi uma situação isolada, e a criança não terá novas convulsões
- 41.3 Um menino de 10 meses de idade chega ao SE com história de um dia de febre de 40°, irritabilidade crescente, redução da aceitação do leite materno e recusa de alimentos sólidos. Seus pais o trouxeram após dois episódios de 30 segundos de abalos generalizados que ocorreram em um período de 20 minutos. Seu exame revela um lactente acordado, porém letárgico. A fontanela anterior está plana, as membranas timpânicas e a orofaringe estão úmidas sem eritema, seus pulmões estão limpos e os exames cardíaco e abdominal estão normais. Ele não apresenta achados neurológicos focais. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Ceftriaxona intravenosa
  - B. Internação por uma noite para observação
  - C. Tomografia computadorizada encefálica
  - D. Alta do SE, revisão com seu pediatra em 24 horas
  - E. Punção lombar
- 41.4 O pai de uma menina de quatro anos de idade liga para seu consultório para contar sobre um segundo episódio de convulsão febril da filha. Ele diz que a convulsão foi idêntica àquela que ocorreu há quatro meses: ela desenvolveu uma temperatura elevada e, em pouco tempo, apresentou uma convulsão generalizada que durou 90 segundos. Em seguida, ela dormiu por quase dois minutos. Ao acordar, recebeu ibuprofeno. Agora, ela está correndo do lado de fora da casa, brincando com seu irmão mais novo e com o chiuaua da família. Os pais desejam saber se ela precisa de anticonvulsivantes, já que este foi o segundo episódio convulsivo. Você informa que:
- A. Em geral, as convulsões febris são recorrentes, mas não costumam apresentar efeitos significativos a longo prazo
  - B. Você prescreverá um anticonvulsivante, para reduzir o risco de epilepsia no futuro
  - C. Você solicitará um EEG e uma TC encefálica que deverão ser realizados ambulatorialmente
  - D. Ele necessitará levar a menina para internação hospitalar
  - E. Ele deverá interromper o ibuprofeno e observar a curva térmica



## RESPOSTAS

- 41.1 **A.** A história dessa criança é preocupante pelo trauma. A fontanela está abaulada, há equimoses ao longo da coluna vertebral e na nuca, além disso ela apresenta hemotímpano. A TC é de vital importância; é provável que a convulsão dessa criança tenha sido causada por uma hemorragia intracraniana aguda associada a maus-tratos. Embora essa criança esteja febril e dentro da faixa de idade própria da convulsão febril, a história e os achados físicos são mais consistentes com um diagnóstico diferente de convulsão febril. A realização de uma PL em um paciente que pode apresentar elevação da pressão intracraniana não é aconselhável, um EEG talvez não revele o diagnóstico e o fenobarbital não é uma necessidade imediata para um paciente que não apresenta uma convulsão ativa no momento.
- 41.2 **D.** Faz parte do aconselhamento preventivo aos pais de crianças que apresentaram convulsão febril deixar claro que a criança poderá apresentar nova convulsão, da mesma forma que é importante enfatizar a habitual natureza benigna dessa condição. Em geral, na convulsão febril simples, exames de imagens e EEG não são recomendados, nem anticonvulsivantes profiláticos. Devido ao fato de a convulsão febril parecer possuir uma base genética, é possível que os filhos do seu paciente também venham a apresentar convulsão febril simples.
- 41.3 **E.** Apesar de, no final, essa criança poder até vir a ser diagnosticada como tendo tido uma convulsão febril, a idade dele ( $< 1$  ano) impede que a pesquisa de rigidez da nuca seja confiável. Uma PL é necessária para avaliar a criança para possibilidade de meningite. A administração de antibióticos antes da PL (ou antes que sejam obtidos outros exames culturais) é desaconselhável, a menos que a condição do paciente não permita a realização do procedimento.
- 41.4 **A.** Algumas crianças desenvolvem convulsões febris recorrentes. Os medicamentos anticonvulsivantes diminuirão o risco de novas convulsões febris, mas eles não diminuirão o risco do desenvolvimento da epilepsia. As possíveis reações adversas a medicamentos antiepilépticos são numerosas, incluindo reações alérgicas graves e interferência no desempenho escolar; em geral, os riscos não compensam o benefício. A redução da febre com medicamentos costuma ser encorajada para crianças com história de convulsão febril. A internação hospitalar e exames diagnósticos não são necessários nas convulsões febris simples.



### Pérolas clínicas

- Em geral, convulsões febris são benignas e autolimitadas. Elas não carecem de uma avaliação diagnóstica extensa, exceto se forem prolongadas ou focais.
- O diagnóstico de convulsão febril só deverá ser feito depois de ter sido considerada como causa da convulsão a possibilidade de uma infecção do sistema nervoso central.
- É raro as convulsões febris levarem à epilepsia; os fatores de risco para convulsões não febris incluem anomalias do desenvolvimento e convulsões febris complexas pré-existentes.

### REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Febrile seizures: clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. *Pediatrics*. 2008; 121:1281-1286.
- Feigin RD. Bacterial meningitis beyond the newborn period. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:924-933.
- Fishman MA. Febrile seizures. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2297-2299.
- Johnston MV. Febrile seizures. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2457-2458.
- Prober CG. Acute bacterial meningitis beyond the neonatal period. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007:2513-2521.
- Ryan SG. Febrile seizures. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 2270-2271.
- Tureen J. Meningitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:901-904.



# Caso 42

Os pais de um menino de 4 anos de idade estão preocupados com a habilidade de caminhar do filho. Ele começou a andar aos 16 meses de idade, era desajeitado e caía com frequência, mas foram tranquilizados por outro pediatra que disse que com o crescimento o problema seria “resolvido”. Hoje, ele ainda é mais desajeitado do que seus colegas da mesma idade, cai durante tarefas simples e desenvolveu uma marcha “cambaleante”. Desde o último mês ele apresenta uma dificuldade crescente para levantar-se quando está sentado no chão.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o exame diagnóstico de escolha?
- Qual é o mecanismo da doença?



## RESPOSTAS PARA O CASO 42

### Distrofia muscular

**Resumo:** Um menino de 4 anos de idade com retardo no desenvolvimento da marcha, é desajeitado e apresenta marcha vacilante e fraqueza na musculatura proximal.

- **Diagnóstico mais provável:** Distrofia muscular (DM), provavelmente de Duchenne.
- **Exame diagnóstico:** Análise do DNA do sangue periférico ou exame imuno-histoquímico para detecção de distrofina anormal em biópsia de secção do tecido muscular.
- **Mecanismo da doença:** A DM de Duchenne é uma doença **recessiva ligada ao cromossomo X**. O gene anormal está situado no locus Xp21.2 e codifica uma forma anômala da proteína distrofina.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a apresentação da DM hereditária em crianças.
2. Conhecer o padrão hereditário das DMs comuns.
3. Compreender a progressão da DM.

### Considerações

Esse menino de 4 anos de idade exibe sinais clássicos da distrofia muscular de Duchenne (DMD): **marcha cambaleante e fraqueza progressiva da musculatura proximal progressiva**. A investigação diagnóstica inicial inclui avaliação da creatina cinase (CK) sérica e análise do DNA do sangue periférico. Após o diagnóstico de DMD, a família deverá ser encaminhada a organizações de apoio e receber aconselhamento genético. Devem ser realizadas avaliações cardíacas seriadas de rotina para monitoramento do desenvolvimento de miocardiopatia. O tratamento médico é de suporte, ou seja, paliativo.

## ABORDAGEM À

### Distrofia muscular

## DEFINIÇÕES

**Sinal de Gower:** Descreve pacientes com fraqueza muscular proximal ao erguerem-se do solo. As pernas são trazidas para baixo do tronco e o peso é transferido para as



mãos e os pés. As mãos se aproximam dos pés e passam para as coxas à medida que o paciente tenta se levantar.

**Marcha de Trendelenburg:** Uma oscilação pélvica devido à fraqueza da musculatura proximal.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A DMD é a doença degenerativa neuromuscular hereditária mais comum, com uma incidência de 1 para cada 3.600 nascimentos masculinos; 30% dos casos são de novas mutações. É a miopatia primária progressiva mais grave na infância.

Em geral, a DMD é assintomática durante a infância, com aquisição dos marcos do desenvolvimento normal ou levemente atrasada, mas dos três aos cinco anos de idade os pacientes apresentam um aumento da lordose lombar (secundária à fraqueza dos glúteos), quedas frequentes, dificuldade de subir escadas, oscilação do quadril e fraqueza da musculatura proximal (sinal de Gower). O aumento do volume de músculos, causado pela hipertrofia das fibras musculares e pela infiltração de gordura e proliferação de colágeno, leva a uma pseudo-hipertrofia muscular na panturrilha, glúteos e deltoides. Há o desenvolvimento de contraturas dos músculos flexores do quadril, dos tendões dos calcanhares e das bandas, limitando a amplitude dos movimentos das articulações afetadas. Os achados do ECG podem ser compatíveis com miocardiopatias, revelando aumento da amplitude das ondas R nas derivações precordiais direitas e profundidade das ondas Q nas precordiais esquerdas. O déficit intelectual não progressivo é comum (QI médio de 80); a atrofia cerebral pode ser identificada na TC cerebral.

É comum os pacientes tornarem-se dependentes da cadeira de rodas aos 10-12 anos de idade e apresentarem uma rápida progressão da escoliose após a perda da deambulação. A musculatura distal mantém-se funcional, permitindo uma destreza manual adequada. O envolvimento da musculatura respiratória associado à escoliose resulta na redução da função pulmonar e em infecções pulmonares recorrentes. A disfunção oro-faríngea pode levar à aspiração, comprometendo ainda mais a capacidade respiratória.

A análise do DNA do sangue periférico é diagnóstica em dois terços dos casos. O teste de biópsia do tecido muscular para distrofina anormal pode ser realizado quando as amostras do sangue não forem diagnósticas. Achados na biópsia muscular incluem: proliferação do tecido conectivo endomisial, infiltrados de células inflamatórias, áreas de regeneração intercaladas com áreas de degeneração e áreas de necrose. Outro achado laboratorial é a elevação dos níveis de CK. Esta enzima eleva-se antes do surgimento dos sinais clínicos (o que é de utilidade no diagnóstico precoce nos casos familiares). Em 80% dos casos, as mulheres portadoras apresentam níveis elevados de CK. Achados eletromiográficos revelam miopatia, mas pacientes portadores da DM de Becker também apresentam defeito genético no locus Xp21.2, resultando em uma doença similar, porém menos grave.

O tratamento consiste em terapia clínica para retardar a progressão da doença. A intervenção ortopédica, incluindo órtese e alongamento dos tendões, pode prolongar a duração da deambulação e diminuir a progressão da escoliose. Deve haver cautela com as intervenções cirúrgicas, porque esses pacientes apresentam maior risco



de hipertermia com anestesia. A fisioterapia pode retardar o início das contraturas, mas não é indicada para o fortalecimento muscular porque exercícios intensos podem acelerar a degeneração muscular. O grupo Collaborative Investigation of Duchenne Dystrophy (CIDD) realiza ensaios clínicos do uso de esteroides para retardar a progressão da fraqueza muscular, obtendo resultados promissores. **Todos os pacientes portadores de DMD apresentam algum grau de miocardiopatia**, que não está correlacionado com o grau do envolvimento esquelético. Por isso, uma avaliação cardíaca de rotina é necessária. A disfunção cardíaca precoce pode ser responsiva à digoxina.

**A insuficiência respiratória é a causa de óbito mais comum.** As infecções pulmonares devem ser tratadas precocemente e de forma agressiva; a exposição a doenças respiratórias deverá ser limitada tanto quanto possível. As imunizações de rotina deverão ser suplementadas com a vacinação anual contra o vírus da influenza.

O estado nutricional dos pacientes com DMD deve ser monitorado para assegurar uma ingestão calórica apropriada. As necessidades calóricas são menores para os pacientes cadeirantes por causa da sua atividade reduzida, mas a suplementação de cálcio poderá ser necessária para minimizar a osteoporose. Os pacientes apresentam maior risco para depressão, resultando, muitas vezes, em aumento da ingestão, ganho de peso e em sobrecarga adicional para as já limitadas funções musculares.

Outra forma comum de DM é a distrofia muscular miotônica, o segundo tipo mais comum de distrofia nos Estados Unidos. Ela é herdada como uma característica autossômica dominante. Lactentes nascidos com essa condição podem apresentar lábio superior em forma de V-invertido, bochechas finas e emaciação dos músculos temporais. A cabeça é anormalmente estreita e o palato é alto e arqueado. Ao longo do primeiros anos, a fraqueza dos músculos distais leva a desafios progressivos na deambulação. Uma variedade de outros achados pode ser encontrada, incluindo dificuldades na fala, problemas do trato gastrointestinal, endocrinopatias, deficiências imunológicas, catarata, déficit intelectual e envolvimento cardíaco.

---

## Questões de compreensão

---

- 42.1 Os pais de uma criança de 3 anos de idade estão preocupados porque ela é aparentemente desajeitada, apresenta quedas frequentes e sua marcha é cambaleante. A criança apresentou desenvolvimento normal de suas habilidades motoras durante o primeiro ano de vida e apresenta um desenvolvimento normal da linguagem. Qual das opções a seguir é consistente com a distrofia muscular de Duchenne?
- A. Gênero feminino
  - B. Hipertrofia do quadríceps
  - C. Irmã de 22 anos de idade portadora de distrofia muscular de Becker
  - D. Sinal de Gower
  - E. Anticorpos antinucleares positivos no sangue



- 42.2 Qual das opções a seguir é o melhor exame de rastreamento para a criança discutida na questão 42.1?
- A. Biópsia muscular
  - B. Avaliação da creatinina sérica
  - C. Eletromiografia
  - D. Análise sanguínea para anticorpos antinucleares
  - E. Avaliação dos níveis séricos da creatina cinase
- 42.3 Um menino hígido de 12 anos de idade percebeu uma certa fraqueza muscular. Ele tem tido dificuldade crescente de levantar sua mochila e caminhar distâncias longas. Ele não apresenta qualquer problema nos seus trabalhos escolares e continua a tocar piano e a jogar videogames sem apresentar fadiga. Há pouco tempo, seu tio materno de 38 anos de idade tornou-se cadeirante por razões inexplicadas. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Paralisia cerebral
  - B. Distrofia muscular de Duchenne
  - C. *Myasthenia gravis*
  - D. Distrofia muscular de Becker
  - E. Síndrome de Guillain-Barré
- 42.4 Uma jovem de 16 anos de idade acaba de dar à luz a uma criança por parto cesáreo; seu prontuário registra que a indicação para a cirurgia foi por “contrações uterinas ineficazes”. O recém-nascido apresenta contraturas de múltiplas articulações, lipoatrofia facial, hipotonia e fraqueza generalizadas. O recém-nascido foi transferido via helicóptero para sua instituição. Na unidade neonatal de terapia intensiva percebe-se que a sucção do lactente é fraca, sugerindo a necessidade de alimentação por gavagem, mas o estado respiratório da criança piora, exigindo intubação e ventilação de suporte. Pouco da história pré-natal é conhecida até a chegada da bisavó materna. Ela conta que a mãe da criança frequenta um colégio de educação especial e que anda com ajuda de órteses; ela não sabe muito além disso, porque só há pouco tempo a neta foi morar com ela. Qual das opções a seguir é a melhor explicação para a condição da criança?
- A. Botulismo infantil
  - B. Distrofia miotônica congênita
  - C. Distrofia muscular de Duchenne
  - D. Síndrome de Guillain-Barré
  - E. Distrofia muscular de Becker

## RESPOSTAS

- 42.1 D. A distrofia muscular de Duchenne é uma doença recessiva ligada ao cromossomo X e clinicamente evidente apenas no gênero masculino. Meninos afetados podem apresentar hipertrofia das panturrilhas compensatória pela



**fraqueza muscular proximal.** Em geral, com o passar do tempo, eles desenvolverão o sinal de Gower.

- 42.2 **E.** Um diagnóstico definitivo só pode ser feito pela biópsia do tecido muscular, mas a avaliação da creatina cinase sérica é preferível, porque é menos invasiva e os resultados podem ser obtidos com rapidez. A eletromiografia revelará uma miopatia inespecífica.
- 42.3 **D.** Esse paciente não apresenta fraqueza muscular que impeça a utilização da musculatura distal (mãos) ou limite sua destreza manual. A apresentação da doença na criança, aos 12 anos de idade, e no tio materno cadeirante, aos 38 anos, sugere um diagnóstico de DM de Becker.
- 42.4 **B.** Uma forma congênita grave de distrofia miotônica pode ser vista nos recém-nascidos filhos de mães portadoras de distrofia miotônica. Aqueles que necessitam de ventilação mecânica por mais de 30 dias apresentam um maior risco de desfecho desfavorável. Para nenhuma das outras entidades mencionadas seriam esperados achados desde o período intrauterino.

### Pérolas clínicas

- A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é um distúrbio recessivo ligado ao cromossomo X.
- O sinal de Gower reflete fraqueza da musculatura proximal e é uma característica clássica da DMD.
- Os níveis de creatina cinase são elevados nos pacientes com DMD e em muitas mulheres portadoras do gene.

## REFERÊNCIAS

- DeVivo DC, DiMauro S. Hereditary and acquired types of myopathy. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2322-2324.
- DiMauro S, Hays AP, Bonilla E. Myopathies. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2289-2293.
- Sarnat HB. Muscular dystrophies. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2540-2544.



# Caso 43

Uma lactente de 10 dias de vida apresenta uma história de febre, irritabilidade e diminuição da ingestão oral há 12 horas. Ela nasceu via parto vaginal após 39 semanas de gestação, de mãe GIIPI, cuja gestação transcorreu sem complicações e tendo recebido os cuidados pré-natais de rotina. A lactente foi para casa no segundo dia de vida. Ela recuperou o peso adequadamente, ultrapassando o peso de nascimento de 3,7 kg e estava bem até hoje. Ao exame físico, ela apresenta temperatura de 38,6° C e inquietação. Seu único achado ao exame físico está no lado parietal do couro cabeludo, um pequeno conjunto de vesículas de 2 mm preenchidas com líquido. Durante o exame, ela inicia um episódio de abalos do lado direito do corpo que depois generalizam para o restante do corpo. O episódio durou 2 minutos e em seguida ela ficou sonolenta. Os resultados iniciais da punção lombar mostram 850 leucócitos, sendo 90% de linfócitos, hemácias e 200 mg/dL de proteína; a contagem do sangue revela contagem plaquetária de 57.000/mm<sup>3</sup>.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Quais são as complicações potenciais para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 43

### Herpes congênito

**Resumo:** Uma lactente de 10 dias de vida, previamente hígida, com febre, irritabilidade, diminuição da ingestão oral e vesículas no couro cabeludo, apresenta episódio de atividade convulsiva. Os estudos laboratoriais revelam meningite linfocítica e trombocitopenia.

- **Diagnóstico mais provável:** Herpes congênito.
- **Complicações potenciais dessa condição:** Sem tratamento, a maioria dos lactentes com infecção disseminada ou do sistema nervoso central (SNC) evolui para o óbito. O uso de terapia antiviral em altas doses, de ação prolongada, reduz a mortalidade e melhora os resultados a longo prazo entre os sobreviventes.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Enfatizar a importância do reconhecimento precoce da infecção congênita por herpes.
2. Saber como diagnosticar a infecção congênita por herpes.
3. Conhecer o tratamento apropriado para a infecção congênita por herpes.

### Considerações

Uma lactente com febre e irritabilidade é suspeita de ser portadora de uma infecção bacteriana ou viral grave. As causas bacterianas nessa idade incluem *Streptococcus* do grupo B, *Listeria* e patógenos gram-negativos. Neste caso, a história de convulsão focal, o achado de vesículas no couro cabeludo da lactente e os achados laboratoriais tornam o vírus do herpes simples (HSV) o patógeno mais provável. A ausência de história materna para herpes não é rara; apenas 15 a 20% das mães de lactentes infectados por HSV apresentam uma história de herpes e apenas 25% apresentam sintomas relevantes durante o parto. O risco da transmissão materna do HSV para o neonato é muito alta nos casos de manifestações primárias de herpes, porque a inoculação viral no trato genital é muito alta e os anticorpos protetores estão ausentes.

Amostras de sangue, de urina e do líquido cefalorraquidiano (LCR) são coletadas para as culturas bacterianas de rotina; a cultura para HSV é realizada com amostra do sangue, da nasofaringe, dos olhos, da urina, das fezes ou do reto e do LCR. Este é testado pela reação em cadeia da polimerase (PCR) para HSV. Hemograma completo, provas de função hepática e coagulação podem revelar anormalidades. Enquanto aguarda os resultados dos testes, essa lactente deverá ser submetida à terapia antibiótica e antiviral intravenosa.



## ABORDAGEM À

## Suspeita de infecção congênita por herpes

## DEFINIÇÕES

**Herpes Genital:** Infecção do trato genital por HSV do tipo 1 ou 2, a maioria causada pelo HSV-2.

**Primoinfecção por Herpes:** Infecção por HSV em um hospedeiro previamente soronegativo. A maioria das infecções primárias é subclínica, mas pode causar lesões localizadas ou sintomas sistêmicos graves.

**Infecção Recorrente:** Reativação de uma infecção latente em um hospedeiro imune. As lesões tendem a ser localizadas e não estão associadas aos sintomas sistêmicos.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Quase 20 a 30% das mulheres norte-americanas em idade fértil possuem anticorpos contra o HSV-2, com uma prevalência maior entre as mulheres de grupos socioeconômicos mais desfavorecidos e entre aquelas que vivem em condições de alta densidade populacional. Cerca de 75% dos casos de herpes congênito são causados pelo HSV-2. Em geral, o HSV-2 é transmitido através do contato sexual, e a maioria das doenças genitais é resultante de infecção pelo tipo 2; o HSV-1 também pode ser transmitido sexualmente e, às vezes, é encontrado no trato genital. O HSV-2 está associado a uma maior morbidade entre os sobreviventes de infecções congênitas do que o HSV-1.\*

**O parto por cesárea costuma ser indicado para as mulheres com manifestação de herpes genital ou com sintomas de infecção por HSV.** O risco do lactente para infecção por HSV aumenta de forma significativa no caso de o surto materno ser uma **primoinfecção**. Até 50% dos bebês podem se infectar nos casos de primoinfecto no caso de parto vaginal, ao passo que menos de 5% adquirirão a doença se a manifestação for de doença recorrente. Os exames culturais para pesquisa do HSV não são recomendados para gestantes; as mulheres que apresentam grande risco de infectar seus filhos são aquelas que não possuem história de infecção anterior.

A doença neonatal por HSV pode resultar em parto prematuro e manifestar-se no neonato como **comprometimento localizado na pele, nos olhos e na boca (POB)**, como **doença do SNC**, como **doença disseminada** ou como uma combinação dessas manifestações. A infecção assintomática também pode ocorrer no neonato, mas é rara. A apresentação de sinais e de sintomas clínicos inespecíficos, em geral, ocorre na ausência de lesões e pode incluir febre, letargia, irritabilidade,

\*N. de T. No Brasil, não há dados disponíveis sobre a incidência nacional do HSV-2 em mulheres na idade fértil, mas estudos realizados no Rio de Janeiro e em São Paulo apontam uma incidência de 29,1% de HSV-2, sendo 7% em mulheres com história prévia de herpes, o que se assemelha aos índices de outros países.



anorexia, vômitos, desconforto respiratório, apneia, icterícia, fontanela abaulada, convulsões (focais ou generalizadas), postura descerebrada e coma. Choque e coagulação intravascular disseminada (CIVD) podem acontecer em casos graves. Visceromegalia, pneumonite e derrame pleural também podem se manifestar. O risco de óbito é altíssimo entre os lactentes com a doença disseminada ou do SNC, em especial na ocorrência de pneumonite ou CIVD. Entre os sobreviventes, a morbidade está associada a uma história de doença disseminada, de envolvimento do SNC, de infecção por HSV-2, de convulsões e de recorrências cutâneas frequentes.

A cultura de células de amostras coletadas de vários locais do corpo e PCR do LCR são os exames diagnósticos mais importantes. Exames sorológicos para o herpes vírus não auxiliam no quadro agudo (porque a titulação aumenta mais tardiamente no curso da doença). A **preparação de Tzanck** das lesões e os métodos de detecção de antígenos realizados para as amostras podem auxiliar no **diagnóstico rápido, mas a sensibilidade é baixa**. Em geral, os indivíduos infectados apresentam leucocitose periférica moderada, níveis séricos elevados das transaminases hepáticas, hiperbilirrubinemia e trombocitopenia. Quando o SNC está envolvido, o LCR costuma conter um elevado número de hemácias, linfócitos e proteínas; a glicose do LCR quase sempre é normal, mas pode estar reduzida. O eletroencefalograma (EEG) exhibe padrões característicos nas infecções agudas nos lactentes e a tomografia computadorizada (TC) cerebral pode se tornar anormal à medida que a doença progride. A encefalite por HSV no período neonatal tende a ser global, mas o eletroencefalograma (EEG) e a ressonância magnética (RM) dos pacientes que ultrapassaram esse período podem exibir anomalias no lobo temporal.

O **aciclovir parenteral é o tratamento de escolha**. Crianças com doença isolada da pele, dos olhos e da boca costumam apresentar resultados melhores. O uso do aciclovir em altas doses, por longo prazo, reduz a mortalidade entre as crianças portadoras da doença localizada no sistema nervoso central para 4%, e para cerca de 30% nas crianças com a doença disseminada. A maioria dos sobreviventes da infecção do SNC apresenta sequelas neurológicas, mas 80% dos sobreviventes da infecção disseminada apresentam desenvolvimento normal aos 12 meses de idade.

---

## Questões de compreensão

- 43.1 Um lactente de 10 dias de vida apresenta um exantema vesicular doloroso e hiperemiado na região das fraldas. Ele está um pouco irrequieto, mas não apresenta febre e sua ingestão oral é boa. Qual das opções a seguir é o tratamento mais apropriado para esse lactente?
- A. Hospitalizar o paciente, coletar amostras para cultura do HSV e iniciar o aciclovir parenteral
  - B. Solicitar a realização imediata de EEG e RM cerebral
  - C. Realizar a preparação de Tzanck do esfregaço e enviar o paciente para casa caso o resultado seja negativo



- D. Prescrever um creme antifúngico e acompanhar por telefone em 24 horas
  - E. Marcar uma consulta com um dermatologista pediátrico
- 43.2 Uma mulher comparece para sua primeira consulta pré-natal com nove semanas de gestação. Ela conta que sua saúde geral é boa, exceto por ter manifestações de herpes genital cerca de uma vez ao ano. Para evitar a transmissão do vírus para a criança, seu médico deverá:
- A. Antecipar o parto por cesariana
  - B. Solicitar titulação para determinar se a infecção é por HSV-1 ou por HSV-2
  - C. Realizar culturas virais genitais semanais a partir da 36ª semana de gestação
  - D. Realizar uma cesariana, caso as lesões herpéticas ou os sintomas prodrômicos estejam presentes depois de iniciado o trabalho de parto
  - E. Nenhuma alteração no tratamento é indicada; o risco de transmissão para a criança é baixo mesmo que o herpes se manifeste durante o parto
- 43.3 Uma menina de cinco anos de idade queixa-se de disúria. Ao exame físico, são encontradas lesões herpéticas genitais. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Solicitar que os pais saiam da sala e perguntar à menina de forma clara se ela foi tocada em sua parte íntima de maneira inapropriada
  - B. Prescrever aciclovir oral e solicitar que retornem em dois dias para acompanhamento
  - C. Proceder à internação hospitalar para terapia antiviral parenteral
  - D. Perguntar qual a periodicidade das manifestações de herpes genital da mãe
  - E. Solicitar uma urocultura e sugerir que a mãe aplique vaselina nas lesões até que elas cicatrizem
- 43.4 Os resultados de uma PCR do LCR de um adolescente de 15 anos de idade com encefalite mostra uma infecção por HSV. Seus pais perguntam sobre seu prognóstico. Qual das opções a seguir é a mais provável de ser verdadeira?
- A. É provável que ele evolua para óbito
  - B. É provável que ele sobreviva, mas com certeza terá sequelas neurológicas graves
  - C. A maioria das crianças com encefalite por HSV sobrevive; embora muitas (mas não todas) apresentem algum déficit neurológico permanente
  - D. Eles deverão considerar a internação dele em uma instituição para cuidados de longo prazo após a alta hospitalar

## RESPOSTAS

- 41.1 **A.** Ao contrário das crianças maiores e dos adultos, os lactentes com lesões na pele possivelmente causadas por herpes requerem terapia antiviral parenteral para prevenir sequelas mais graves.
- 43.2 **D.** Apesar de o risco de transmissão viral ser baixo, no caso de uma manifestação de HSV recorrente, o parto por cesariana é indicado se as lesões esti-



verem presentes no momento do parto. Culturas de controle não são recomendadas; os resultados negativos poucos dias antes do parto não impedem uma manifestação posterior e os resultados das análises de uma amostra mais recente podem não estar disponíveis.

- 43.3 **A.** A possibilidade de abuso sexual é sempre considerada para uma criança que apresenta herpes genital, após o período neonatal. É importante saber quem ajuda a dar banho na criança e se essa pessoa já manifestou herpes, já que a transmissão não sexual também é possível.
- 43.4 **C.** Apesar de a maioria das crianças com encefalite por HSV apresentar deficiência neurológica permanente, bons resultados são possíveis com a terapia clínica e de reabilitação apropriadas.

### Pérolas clínicas

- A maioria dos lactentes com infecção congênita por herpes vírus simples são filhos de mães sem história anterior de infecção por vírus do herpes simples.
- Os sinais e os sintomas da apresentação da infecção congênita por herpes vírus simples podem ser inespecíficos, podendo não haver qualquer lesão herpética visível.
- Lactentes com suspeita de infecção pelo vírus do herpes simples devem ser hospitalizados para exames e, enquanto aguardam os resultados, devem receber tratamento antiviral parenteral
- Crianças com doença herpética da pele, dos olhos e da boca (POB), em geral, apresentam bons resultados, ao passo que a maioria dos lactentes com doença do SNC desenvolve sequelas neurológicas. Quase 30% dos lactentes com infecção sistêmica evoluem para óbito, apesar da terapia antiviral agressiva.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Herpes simplex. In: Pickering LK, ed. 2006 *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases*. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006:361-371.
- Prober CG. Herpes simplex virus infections. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1029-1031.
- Sánchez PJ, Siegel JD. Herpes simplex virus. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:516-520.
- Stanberry LR. Herpes simplex virus. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1360-1366.



# Caso 44

A mãe leva a filha de 11 meses de idade à consulta devido a um exantema facial persistente. A criança não dorme direito à noite e se coça durante o sono. Fora isso, ela está saudável. O exame físico revela uma menina branca, bem nutrida e de aparência saudável com áreas hiperemiadas, secas e descamadas na bochecha, no queixo e ao redor da boca. Na bochecha, a aparência é de placa exsudativa. A área da fralda está íntegra. O restante do exame físico da criança está normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo mais apropriado na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 44

### Dermatite atópica

**Resumo:** Uma lactente de 11 meses de idade apresenta áreas hiperemiadas, secas e descamadas na bochecha, no queixo e ao redor da boca, com a área da fralda íntegra.

- **Diagnóstico mais provável:** Dermatite atópica (DA).
- **Próximo passo na avaliação:** Obter mais dados da história para determinar a duração do exantema e os fatores de exacerbação, além da história familiar para DA, rinite alérgica e asma.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Descrever a incidência, a etiologia e os fatores de risco para a DA.
2. Discutir os critérios diagnósticos e o diagnóstico diferencial para a dermatite atópica.
3. Descrever o tratamento e o acompanhamento da DA.
4. Familiarizar-se com outras condições associadas à DA.

### Considerações

A história dessa criança e o exame são consistentes com DA. O levantamento da história pode revelar fatores de risco adicionais para doenças alérgicas. O tratamento envolve evitar fatores agravantes e uma intensiva hidratação da pele.

## ABORDAGEM À

### Dermatite atópica

### DEFINIÇÕES

**Emoliente:** Creme ou loção que recupera o equilíbrio hídrico e lipídico da epiderme; aqueles que contêm ureia ou ácido lático têm propriedades lubrificantes e podem ser mais eficazes; os cremes são mais espessos e lubrificantes do que as loções.

**Áreas Flexurais:** Áreas de extensão e flexão repetitivas, que costumam transpirar com o esforço (fossa antecubital, pescoço, punho e tornozelo).

**Liquenificação:** Espessamento da epiderme, com acentuação das linhas normais da pele.



## ABORDAGEM CLÍNICA

A dermatite atópica (DA) (eczema) tem a característica de produzir prurido, é recorrente, tendo distribuição flexural nas crianças maiores e simétrica nos adultos. O termo “atopia” foi cunhado para descrever um grupo de pacientes que apresentavam uma história pessoal ou familiar de febre do feno (rinite alérgica), asma, hiperidrose cutânea e eczema. Mais de 15 milhões de norte-americanos adultos e crianças apresentam dermatite atópica. O pico de incidência da dermatite atópica é constatada entre as crianças, e sua prevalência cumulativa é de 20% nas crianças dos três aos 11 anos de idade. Sessenta e cinco por cento dos pacientes desenvolvem sintomas no primeiro ano de vida e 90% antes dos 5.\* A etiologia é desconhecida, mas considera-se que esteja relacionada a fatores imunes. Setenta por cento dos pacientes atópicos apresentam história familiar de asma, de rinite alérgica ou de DA.

A DA ocorre em três fases: **lactência** (do nascimento aos dois anos de idade), **infância** (dos 2 aos 12 anos de idade) e **adulta** (>12 anos). Os bebês raramente apresentam DA ao nascimento, mas costumam desenvolver os primeiros sinais de inflamação durante o terceiro mês de vida. Um quadro clínico comum é aquele do bebê que, durante os meses de inverno, desenvolve um quadro de hiperemia, pele seca e descamação das regiões malares, sem o envolvimento perioral ou paranasal. Em geral, há envolvimento do queixo; a área da fralda quase sempre fica íntegra. O lactente sente desconforto devido ao prurido e não consegue descansar durante o sono. A DA resolve em 50% dos lactentes em torno dos 18 meses de idade. O achado mais comum na fase da infância é a inflamação das áreas flexurais. A transpiração estimula a sensação de queimação e o prurido, iniciando um ciclo pruriginoso, com piora das lesões pela arranhadura. As pápulas iniciais coalescem com rapidez, formando placas que apresentam liquenificação pela arranhadura. As lesões exsudativas típicas da fase da lactência não são comuns na fase da infância. A fase adulta começa próxima ao início da puberdade. A razão para o ressurgimento da inflamação pode estar relacionada às alterações hormonais. Ocorre inflamação nas áreas flexurais, em geral, acompanhada de dermatite nas mãos, de inflamação ao redor dos olhos e de liquenificação na área anogenital.

Duas concepções errôneas a respeito da DA são comuns. A primeira é que o eczema é um distúrbio emocional. Pacientes com inflamação na pele, que permanece por meses ou anos, costumam ser irritadiços, uma resposta normal a um distúrbio frustrante. A segunda é que a doença atópica da pele seja precipitada por uma reação alérgica. Em geral, indivíduos atópicos apresentam alergias respiratórias e, quando a pele é testada, são informados de que são “alérgicos a tudo”. As pessoas com atopia podem reagir com um halo após punção durante o teste cutâneo, mas isso é uma característica da pele atópica e não necessariamente uma resposta alérgica. Até o momento, as evidências indicam que a maioria dos casos de DA é precipitada pelo estresse ambiental na pele geneticamente comprometida e não pela interação com alergênicos.

---

\*N. de T. No Brasil, de acordo com pesquisa realizada pela Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo – EPMUNIFESP –, até os 13 anos de idade, a prevalência da DA é de 6%. Das crianças de 6 e 7 anos de idade, 14% apresentam os sintomas. A prevalência da DA na população geral é de 15% (Estudo ISAAC-2006).



Avaliação do paciente

A avaliação da criança com DA envolve a exclusão de outras causas potenciais de exantema por meio da história pessoal (Tabela 44-1), da história familiar e do exame físico completos com objetivo de obter um diagnóstico correto para iniciar o tratamento. O exame físico inclui a verificação dos sinais vitais para identificar a presença de febre ou de outras evidências de possíveis inflamações. A avaliação da pele busca a localização e a natureza de áreas afetadas (manchas, exsudação, liqueficação), o grau e extensão das áreas de pele ressecada e a presença de calor ou de eritema (possível infecção secundária). Olhos, nariz, garganta e tórax são examinados para evidências de rinite alérgica ou asma (rinorreia, olhos lacrimejantes, semicírculos escuros sob os olhos, sibilos).

Estudos laboratoriais não são de especial utilidade no diagnóstico da DA. Os níveis séricos da imunoglobulina E (IgE) costumam estar elevados. A cultura da pele é realizada no caso de haver suspeita de uma superinfecção.

O diagnóstico diferencial inclui dermatite seborreica (crosta láctea), que costuma começar no couro cabeludo nos primeiros meses de vida e pode envolver orelhas, nariz, sobrancelhas e pálpebras. As escamas cinza-acastanhadas da dermatite seborreica são diferentes das lesões eritematosas úmidas e crostosas da DA do lactente. Outras hipóteses incluem escabiose, dermatite irritativa (dermatite perioral por suco de frutas cítricas), dermatite alérgica de contato (hera venenosa) e dermatite eczematoide (lesão infecciosa que se desenvolve próxima à orelha, na vigência de secreção auricular).

Tratamento

O objetivo do tratamento consiste em preservar e restaurar a barreira cutânea pelo uso de emolientes, eliminando a inflamação e a infecção com medicamentos, reduzindo as arranhaduras com o uso de antipruriginosos e controlando os fatores exacerbantes. Alguns especialistas recomendam que os banhos sejam rápidos, com água a uma temperatura tépida e com produtos de limpeza suaves, de preferência sem sabão. Sabonetes secantes devem ser evitados. Lubrificantes são aplicados logo após o banho, deixando secar ao ar. Alguns produtos contêm ureia ou ácido láctico; eles possuem qualidades hidratantes especiais e podem ser mais eficazes do que os outros produtos. Loções e cremes podem produzir uma sensação de formigamento logo após a aplicação devido

TABELA 44-1 Perguntas a serem formuladas na pesquisa de exantemas
Há quanto tempo os sintomas estão presentes? Houve outros episódios similares antes?
Qual a intensidade do prurido da área afetada? A criança fica irritada ou acordada à noite devido ao prurido e às arranhaduras?
Os sintomas parecem piorar com a exposição ao tempo frio, à lã, à transpiração ou ao estresse?
Outros membros da família apresentam eczema, asma ou doença alérgica?
A criança apresentou febre ou outros sintomas de infecção?



às bases ou a ingredientes específicos, como o ácido láctico. Se o prurido e a sensação de formigamento continuarem nas outras aplicações, outro produto deverá ser adotado.

Os corticosteroides tópicos usados para controlar a inflamação variam em potência; a percentagem expressa após o nome do corticoide tópico não é indicativa da sua potência. Preparados de baixa potência (glucocorticoides grupos VI e VII) podem ser usados por longos períodos de tempo no tratamento de sintomas crônicos envolvendo o tronco e as extremidades. Os corticosteroides de baixa potência costumam ser utilizados em lactentes e podem ser adicionados aos hidratantes para cobrir vastas áreas de pele afetada. O propionato de fluticasona é o único corticosteroide tópico aprovado em creme pela FDA para uso em lactentes com menos de três meses de idade. **Geralmente, deve ser evitado o uso corticosteroides fluorados na face, na genitália e nas regiões intertriginosas, porque eles podem causar despigmentação e atrofia da pele.** Corticosteroides de alta potência (glucocorticoides grupos I e II) são usados apenas por curtos períodos de tempo e nas áreas liquenificadas; evita-se a face e as dobras da pele. Em geral, os preparados em forma de pomadas são preferíveis por resultarem em melhor penetração do corticosteroide, o que reduz a incidência de reações irritantes e de hipersensibilidade. A administração de agentes costuma ser feita duas vezes ao dia, exceto se o agente escolhido necessitar de apenas uma aplicação diária. A lubrificação deverá ser mantida após a interrupção do uso do corticosteroide.

O tacrolimo e o pimecrolimo são imunomoduladores não esteroides tópicos para o tratamento da DA. O tacrolimo na concentração de 0,03% e o pimecrolimo a 1% estão aprovados para uso em crianças com idade igual ou superior a dois anos. Esses agentes são recomendados na terapia intermitente de curto e de longo prazo, com a posologia de duas vezes ao dia, nos pacientes que respondem de forma insatisfatória, ou com intolerância à terapia convencional. Devido a uma possível ligação com linfoma, seu papel exato para uso em crianças está sob investigação; a consulta a um dermatologista pediátrico pode ser indicada.

Anti-histamínicos orais são usados para amenizar o prurido. Em virtude de os sintomas da DA piorarem à noite, anti-histamínicos orais com efeito sedativo (hidroxizina, difenidramina) podem oferecer vantagens sobre os agentes não sedativos. Entre os agentes menos sedativos estão a loratadina e a cetirizina. A doxepina possui efeito de antidepressivo tricíclico e de anti-histamínico e pode ser benéfica em alguns casos. Os anti-histamínicos tópicos devem ser evitados por causa do seu potencial para irritação da pele ou de toxicidade quando absorvidos. As unhas das mãos devem ser cortadas curtas para evitar mais danos à pele por arranhões.

Em geral, os pacientes com infecções bacterianas secundárias (*Staphylococcus* ou *Streptococcus* sp.) precisam de terapia antibiótica. O tratamento com antibióticos tópicos com mupirocina (Bactroban) pode ser empregado nas áreas restritas de infecção no nariz ou para reduzir o estado de portador crônico do *Staphylococcus aureus*. Os antibióticos orais são indicados para áreas mais extensas de infecção. As cefalosporinas de primeira geração – eritromicina, penicilinas resistentes à penicilinase, ou clindamicina – são escolhidas com base nos padrões de suscetibilidade local. Os pacientes com evidências de superinfecção pelo vírus do herpes simples precisam de aciclovir oral ou intravenoso.



O papel da alergia alimentar no tratamento da DA é polêmico. A intervenção dietética pode ser benéfica na criança com uma história sugestiva de exacerbação dos sintomas após a exposição a algum alimento específico. A experiência de excluir ovos e leite do cardápio da criança por um período de quatro a seis semanas, seguida da reapresentação, pode ser justificável, em especial na criança que não responde ao tratamento de primeira linha.

O encaminhamento a um dermatologista pediátrico pode ser necessário para os pacientes de diagnóstico duvidoso, que não respondem ao tratamento ou que apresentam esfoliação extensa. O encaminhamento também pode ser apropriado para os pacientes com complicações de uma infecção ocular ou de uma infecção grave e para aqueles que necessitam de terapia com esteroide oral.

## Questões de compreensão

- 44.1 A mãe leva o filho de 2 semanas de vida para uma consulta de puericultura. Sua única preocupação é com o exantema na face e no couro cabeludo, o qual iniciou há uma semana. O exame clínico revela um menino branco sadio com sinais vitais normais, exceto pelas placas amareladas, de aparência cêrea e aderentes ao couro cabeludo, à testa, às bochechas e às dobras nasolabiais. Qual das terapias a seguir é a apropriada para essa condição?
- A. Esteroides tópicos de alta potência
  - B. Mupirocina tópica
  - C. Fototerapia
  - D. Xampu contendo cetoconazol
  - E. Antifúngicos tópicos
- 44.2 Uma menina de 8 anos de idade chega ao consultório queixando-se de exantema, que coça muito pouco, no tórax, no abdome e nos braços. Tudo começou com uma pequena área descamativa avermelhada no tórax e depois espalhou-se. Ela não está usando medicamentos. O exame físico revela erupções ovais de coloração salmão, planas e finamente descamativas no tórax, no abdome, no dorso e nos membros superiores. Qual das opções a seguir representa a melhor conduta neste caso?
- A. Mupirocina tópica
  - B. Esteroides de alta dose
  - C. Terapia de suporte
  - D. Três semanas consecutivas de penicilina injetável
  - E. Antifúngicos tópicos
- 44.3 O pai leva a filha de 8 meses de idade ao serviço de emergência devido à piora do exantema na pele e por causa da febre. Ele conta que a menina costuma apresentar lesões úmidas e vermelhas na face que são relativamente bem controladas com banhos usando sabonete suave, uso de emolientes e esteroi-



des tópicos e administração de anti-histamínicos orais. Contudo, nos últimos dias, o exantema apresentou piora progressiva e a criança “piorou”. O exame físico revela uma criança letárgica com temperatura oral de 39,4° C. As suas bochechas estão avermelhadas, contendo numerosas vesículas vermelhas, umbilicadas e com bordas elevadas; algumas lesões são pustulares. Qual das opções a seguir é a melhor terapia nesse momento?

- A. Prescrever aciclovir intravenoso
- B. Prescrever prednisolona
- C. Prescrever bacitracina tópica
- D. Prescrever cefalexina
- E. Prescrever aciclovir tópico

44.4 Uma criança de 8 meses de idade apresenta eczema refratário percebido pela primeira vez aos 2 meses de vida. Sua histórica patológica pregressa revela múltiplos episódios de otite média e pneumonia. Agora, ele desenvolveu um epistaxe grave. Seu hemograma completo mostra contagem leucocitária de 8.500/mm<sup>3</sup>, hemoglobina de 11,1 mg/dL, hematócrito 33,4% e contagem plaquetária de 15.000/mm<sup>3</sup>. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?

- A. Agamaglobulinemia de Bruton
- B. Anomalia de DiGeorge
- C. Síndrome de Job
- D. Imunodeficiência combinada severa
- E. Síndrome de Wiskott-Aldrich

## RESPOSTAS

- 44.1 D. A dermatite seborreica apresenta-se na infância e na adolescência. A erupção crônica e simétrica, caracterizada pela produção excessiva de seborreia, afeta o couro cabeludo, a testa, a região retroauricular, o meato auditivo, as sobrancelhas, as bochechas e as pregas labionasais. O tratamento inclui amolecimento das escamas com óleo mineral, evitando esfregar, e uso diário de xampu suave. O uso tópico de xampu com corticosteroides ou cetoconazol de baixa a média potência pode ser benéfico.
- 44.2 C. Pitiríase rósea é precedida por um “medalhão” (*herald patch*), uma lesão anular, descamativa e eritematosa. As lesões são de coloração salmão e na forma de “árvore de natal” acompanhando as linhas da pele. A causa é desconhecida. O tratamento pode incluir anti-histamínicos, loções e cremes anti-pruriginosos, corticosteroides tópicos em dose baixa e fototerapia. O exantema perdura por até seis semanas, depois se resolve. A pitiríase rósea pode ser confundida com o eczema numular e a tinea versicolor. Nos adolescentes sexualmente ativos, a sífilis também deverá ser considerada.
- 44.3 A. Lactentes atópicos podem desenvolver um início rápido do herpes simples cutâneo difuso. A doença é mais comum nas áreas de DA ativa ou re-



centemente cicatrizada. Febre alta e adenopatia ocorrem 2 a 3 dias após o aparecimento das vesículas. A septicemia viral pode ser fatal. O eczema herpético em lactentes pequenos é uma emergência médica. A criança deverá ser internada de imediato para administração de aciclovir intravenoso.

- 44.4 E. A síndrome de Wiskott-Aldrich é uma condição ligada ao cromossomo X com infecções recorrentes, trombocitopenia e eczema. Infecções e sangramentos costumam ser percebidos nos primeiros seis meses de vida. Infecções potenciais incluem otite média e pneumonia causadas por uma resposta insatisfatória dos anticorpos aos polissacarídeos capsulares e às septicemias fúngicas e virais, causadas pela disfunção das células-T. Em geral, a trombocitopenia está na faixa de 15.000 a 30.000/mm<sup>3</sup>, e as plaquetas são tipicamente pequenas. Além do eczema, essas crianças apresentam distúrbios autoimunes e uma alta incidência de linfoma e de outras neoplasias.

### Pérolas clínicas

- A DA é uma doença crônica que causa prurido e frequentemente inicia na infância. Nos lactentes, essa erupção é encontrada na face e nas bochechas; na infância, ela é observada nas áreas flexurais.
- A terapia básica para a DA é evitar sabonetes secantes e reidratar a pele com emolientes; os esteroides tópicos podem ser necessários.

## REFERÊNCIAS

- Buckley RH. Immunodeficiency with thrombocytopenia (Wiskott-Aldrich syndrome). In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2467-2468.
- Chatila TA. Wiskott-Aldrich syndrome. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:799.
- Leung DYM. Atopic dermatitis (atopic eczema). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:970-975.
- Prose NS. Atopic dermatitis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1177-1180.
- Sampson HA. Atopic dermatitis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2423-2427.



# Caso 45

Um pai relata que a filha de 3 anos de idade tem menos energia, perda do apetite e apresenta um aumento progressivo do abdome há algumas semanas. De forma intermitente, apresenta vômitos desde ontem. O exame físico revela palidez, proptose, descoloração periorbital e uma massa abdominal grande e irregular ao longo do flanco esquerdo, cruzando a linha média. Seus sinais vitais e o restante do exame físico estão normais.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 45

### Neuroblastoma

**Resumo:** Uma criança de 3 anos de idade, com inapetência, descoloração periorbital e massa abdominal envolvendo múltiplos quadrantes.

- **Diagnóstico mais provável:** Neuroblastoma.
- **Próximo passo na avaliação:** Selecionar os exames laboratoriais e de imagem para determinar as características genéticas, a localização e a extensão do tumor e o impacto nas estruturas adjacentes. Estadiamento e estratificação do risco ajudam a orientar as decisões a respeito da quimioterapia e/ou irradiação pericirúrgica.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer os sinais e os sintomas do neuroblastoma.
2. Descrever o diagnóstico e o tratamento do neuroblastoma.

### Considerações

Uma vez que a origem e a progressão do neuroblastoma variam de paciente para paciente, e que a massa nem sempre está aparente ao exame físico, os clínicos devem investigar detalhadamente a anamnese e realizar um exame físico minucioso e abrangente para garantir um diagnóstico rápido e preciso, objetivando diminuir o potencial para doença metastática no momento do diagnóstico. A avaliação diagnóstica inclui questionamento e exames para síndromes associadas ao neuroblastoma.

## ABORDAGEM À

### Suspeita de neuroblastoma

## DEFINIÇÕES

**Síndrome de Horner:** Caracterizada pela ptose palpebral e lentificação do reflexo pupilar; relacionada à disfunção do sistema nervoso simpático.

**Síndrome Paraneoplásica:** Caracterizada por hipertensão e diarreia secretora; relacionada à produção tumoral de catecolaminas e peptídeos intestinais vasoativos.

**Síndrome Opsoclonia-Mioclonia:** Caracterizada por movimentos irregulares e rápidos dos olhos (opsoclonia) e dos músculos (mioclonia); descrita como “olhos



e pés dançantes”; relacionada à produção de autoanticorpos contra os elementos neuronais.

## ABORDAGEM CLÍNICA

O neuroblastoma é constituído de tecido neuroendócrino primitivo. Sua etiologia é pouco conhecida, mas acredita-se ser multifatorial. Na maioria dos casos, é um tumor sólido, extracraniano, responsável por mais da metade de todas as neoplasias da infância. A maioria surge no abdome a partir da glândula adrenal, podendo também ter outras origens: gânglios neuronais intratorácicos e paraespinais.

Os sinais e os sintomas relacionados ao neuroblastoma dependem da localização do tumor; tumores nos gânglios cervicais podem causar a síndrome de Horner, tumores intratorácicos (mais comuns na infância) podem estar associados à sibilância e a desconforto respiratório, e tumores paraespinais podem causar neuralgias compressivas, dor lombar e retenção urinária e fecal. As massas abdominais são compactas, irregulares e atravessam a linha média. Dependendo da localização do tumor e do impacto sobre as estruturas adjacentes, a indicação da cirurgia descompressiva intratorácica ou paraespinal pode ser emergencial.

A doença metastática tipicamente envolve a pele, os pulmões, o fígado e os ossos. A descoloração azulada da pele (em geral na infância) representa uma infiltração subcutânea. O envolvimento pulmonar pode promover o aumento do esforço respiratório, a dispneia e a pneumonia. A infiltração na medula óssea pode causar dor óssea e pancitopenia, também podem ser observadas petéquias, cianose, palidez e fadiga. Se os ossos orbitais estiverem envolvidos, proptose e descoloração cianótica periorbital (equimose periorbital), descrita como “olhos de guaxinim” poderão ser encontradas. A linfadenopatia generalizada também é comum. Alguns pacientes desenvolvem a síndrome paraneoplásica relacionada aos mediadores tumorais neuroendócrinos ou a síndrome opsoclonia-mioclonia (um fenômeno autoimune mediado que pode ser caracterizado por ataxia cerebelar).

A mais importante diferenciação diagnóstica a ser considerada é o tumor de Wilms. É típico esses tumores estarem associados à hematúria, à hipertensão e à presença de uma massa abdominal localizada, que não costuma cruzar a linha média. Em geral, os pacientes com neuroblastoma são um pouco mais jovens e com maior comprometimento do estado geral do que os portadores do tumor de Wilms.

As imagens da tomografia computadorizada (TC) ou da ressonância magnética (RM) são de utilidade na identificação e na avaliação da extensão do neuroblastoma. Os marcadores laboratoriais incluem **níveis elevados do ácido vanilmandélico e do ácido homovanílico (metabólitos catecolamínicos), observados em quase 90% dos pacientes com neuroblastoma**; outros marcadores englobam níveis séricos elevados de enolase, ferritina e lactato desidrogenase.

O tratamento envolve a excisão cirúrgica do tumor, em geral, após a quimioterapia e/ou radioterapia para redução do seu tamanho. A quimioterapia e radioterapia combinadas com multiagentes costumam ser empregadas nos pacientes com neuroblastoma em estágio avançado. O estadiamento depende da localização e da



extensão do tumor, e a avaliação do risco e a decisão terapêutica são determinadas com base em variáveis como a idade no momento do diagnóstico e o estadiamento (p. ex., doença no estágio 2 localizada no abdome de lactente de um ano de idade requer apenas uma limitada quimioterapia pós-excisão *versus* doença no estágio 4 com metástase óssea em uma criança maior, o que demanda quimioterapia com multiagentes e transplante de medula óssea). Outras terapias em estudo incluem imunoterapia de anticorpos monoclonais e radioterapia.

O percentual geral de cura do neuroblastoma pode exceder 90%, sendo característico um melhor prognóstico para os lactentes do que para as crianças maiores. As características específicas, como metástase esquelética ou amplificação dos oncogenes *N-myc* em nível celular, quase sempre indicam um diagnóstico desfavorável.

## Questões de compreensão

- 45.1 Recentemente uma mãe percebeu uma massa no abdome do filho de quatro anos de idade durante o banho, e leva-o ao seu consultório para avaliação. Ele não possui história de vômitos, fezes anormais e dor abdominal. O exame físico revela pressão arterial em repouso de 130/88 mmHg, frequência cardíaca de 82 batidas/minuto, palidez e uma firme massa abdominal lateral esquerda que não cruza a linha média. Qual das seguintes opções é a explicação mais provável para esses achados?
- A. Constipação
  - B. Intussuscepção
  - C. Neuroblastoma
  - D. Tumor de Wilms
  - E. Volvo
- 45.2 Um lactente com uma semana de vida apresenta uma massa abdominal no quadrante médio direito e diminuição do fluxo urinário. Não há instabilidade na temperatura, irritabilidade ou aparência anormal das fezes ou da urina. Qual das opções a seguir é o diagnóstico mais provável?
- A. Intussuscepção
  - B. Hidronefrose
  - C. Neuroblastoma
  - D. Seps
  - E. Tumor de Wilms
- 45.3 O pai leva a filha de 15 meses de idade, previamente hígida, ao serviço de emergência com tosse, vômitos pós-tosse e febre (que ele não chegou a medir), que iniciou há três dias. Ele também acha que o estômago dela está doendo. Ontem, começou uma diarreia, mas refere que a criança apresentava evacuações “regulares” antes dessa doença. Sua ingestão de líquidos está nor-



mal e ela tem molhado a fralda. O exame físico revela uma temperatura de 37,2° C, narinas congestionadas, linfadenopatia, com vários linfonodos pequenos palpáveis na cadeia cervical e abdome levemente distendido com dor aparente, sem defesa abdominal aparente. Qual das opções a seguir é a etiologia mais provável para a dor abdominal?

- A. Constipação
- B. Linfoma
- C. Neuroblastoma
- D. Apendicite
- E. Linfadenite mesentérica

45.4 Durante a consulta de puericultura de um garoto de três anos de idade, você nota uma massa abdominal irregular envolvendo os quadrantes inferiores. A mãe revela não ter percebido isso antes e diz que o filho, de modo geral, é saudável. Também não há desconforto gastrointestinal nem dor abdominal aparente. Exceto a massa abdominal e a palidez das conjuntivas, seus sinais vitais e o exame físico estão normais. Qual dos exames a seguir ajudará mais na determinação da etiologia da massa abdominal?

- A. Radiografia abdominal
- B. Radiografia de tórax
- C. Catecolaminas urinárias
- D. Hemograma completo
- E. Mioglobina urinária

## RESPOSTAS

- 45.1 **D.** O contexto clínico apresentado é típico de tumor de Wilms. Na propedêutica do tumor de Wilms, devem ser considerados: imagem abdominal, EQU para pesquisa de hematúria, provas de função renal e hepática e hemograma completo para avaliar a presença de anemia.
- 45.2 **B.** Em geral, a obstrução do trato urinário é silenciosa. Nos recém-nascidos, uma massa abdominal palpável costuma ser rim hidronefrótico ou displásico multicístico.
- 45.3 **E.** Sintomas de infecção do trato respiratório superior, linfadenopatia cervical e diarreia são consistentes com viremia; aumento dos linfonodos mesentéricos por mediação viral pode ocorrer e causar dor abdominal inespecífica. Essa criança, em geral saudável, com viremia clássica não apresenta história ou achados consistentes com tumor intra-abdominal, enterite ou dismotilidade intestinal. Uma TC pode mostrar linfonodos difusos com discreto aumento na linfadenite mesentérica, mas a realização de exames de imagem raramente é recomendada, exceto se a dor abdominal permanecer indeterminada. Outras causas não neoplásicas relacionadas com a dor abdominal incluem enterite causada por bactéria (*Salmonella*, *E. coli*, *Yersinia* sp. e mico-



bactérias típicas ou atípicas) e viroses (mononucleose, vírus de Coxsachie e adenovírus).

- 45.4 C. A história e o exame desse menino são consistentes com neuroblastoma. Em virtude de a grande maioria dos pacientes com neuroblastoma apresentar catecolominas urinárias elevadas, uma avaliação quantitativa de 24 horas desses metabólitos deverá ser confirmatória.

### Pérolas clínicas

- O neuroblastoma pode se apresentar como uma massa abdominal, palidez, proptose e “olhos de guaxinim”.
- Em geral, as massas são descobertas por acidente por um membro da família ou no exame físico de rotina.
- Pacientes com neuroblastoma são um pouco mais jovens e aparentam maior comprometimento do estado geral do que os pacientes com tumor de Wilms.
- Quase 90% dos pacientes com neuroblastoma apresentam níveis elevados dos metabólitos catecolamínicos, o ácido vanilmandélico e o ácido homovanílico.

## REFERÊNCIAS

- Jaffe N, Huff V. Neoplasms of the kidney. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton, BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2140-2143.
- Strother DR, Russell HV. Neuroblastoma. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Warshaw JB, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1778-1781.
- Strother DR. Neuroblastoma. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1778-1781.



# Caso 46

A mãe conta que a filha de 4 anos de idade reclama de dor na garganta e dificuldade para engolir há 3 dias. Ela tem apresentado irritabilidade e se recusa a movimentar o pescoço. Seu apetite e a ingestão diminuíram e ela vomitou duas vezes durante a noite. Ela não exibe sintomas de infecção do trato respiratório superior (ITRS). É saudável sob os outros aspectos e suas vacinas estão atualizadas. Seu exame físico é significativo para febre 38,9°C, exsudatos tonsilares bilaterais e orofaringe posterior eritematosa, com edema da parede posterior direita da faringe.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo mais apropriado na avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 46

### Abscesso retrofaríngeo

**Resumo:** Uma criança com comprometimento do estado geral, dor de garganta, odinofagia, febre e exame orofaríngeo anormal.

- **Diagnóstico mais provável:** Abscesso retrofaríngeo.
- **Próximo passo na avaliação:** Os exames laboratoriais deverão incluir imunensaio e cultura para *Streptococcus* beta-hemolítico do grupo A (GAS). A avaliação radiológica deverá incluir raio X cervical lateral e tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM) para elucidar a localização e a extensão da infecção.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Discutir o diagnóstico e o tratamento do abscesso retrofaríngeo.
2. Diferenciar entre as várias formas de abscesso cervical.
3. Discutir as condições do pescoço que apresentam similaridades com o abscesso retrofaríngeo.

### Considerações

A história e o exame dessa criança com odinofagia, febre e edema posterior da faringe são consistentes com abscesso retrofaríngeo. Como várias lesões da cabeça e do pescoço podem ter apresentação semelhante, o desafio diagnóstico está na determinação da presença de infecção bacteriana, da extensão da infecção e da possível necessidade de uma intervenção cirúrgica, além da existência potencial de disseminação para as estruturas vitais adjacentes.

## ABORDAGEM AO

### Abscesso retrofaríngeo

## DEFINIÇÕES

**Espaço Retrofaríngeo:** Limitado por camadas da fáscia cervical profunda; localizado posterior ao esôfago; contém linfonodos que drenam a orelha média, seios da face e nasofaringe; contíguo com o mediastino posterior.



**Espaço Parafaríngeo (Lateral):** Compreende os compartimentos posterior e anterior contendo linfonodos, nervos cranianos e bainha carotídea; as infecções no espaço lateral podem ser oriundas da orofaringe, da orelha média e dos dentes.

**Espaço Peritonsilar:** Limitado pelas tonsilas e pela musculatura faríngea; de forma característica, o abscesso peritonsilar é uma extensão da tonsilite aguda.

**Epiglote:** Infecção da estrutura cartilaginosa protetora das vias aéreas durante a deglutição; a etiologia bacteriana (*Haemophilus influenzae*) requer antibiótico intravenoso; sintomas comuns incluem febre, salivação e toxemia; pode ocorrer obstrução das vias aéreas, requerendo intervenção de emergência.

**Imunoensaio (Teste Rápido):** Com fita reativa, detecta antígeno para GAS pelo ensaio aglutinação de látex ou pelo ensaio imunossorvente ligado à enzima (ELISA); de alta especificidade e de sensibilidade variável com possíveis resultados falso-negativos.

**Monoteste:** Testa a aglutinação de látex dos anticorpos heterófilos para eritrócitos na infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV); possui alta especificidade e sensibilidade nos pacientes com mais de três anos de idade; a infecção pode ser confirmada pelo anticorpo imunoglobulina (IgM) para EBV, caso seja negativo para heterófilo.

**Estridor:** Som respiratório anormal agudo e musical, resultante da obstrução de uma via aérea principal.

**Disfagia:** Dificuldade de engolir.

**Odinofagia:** Dor ao engolir.

**Trismo:** Incapacidade de abrir a boca, secundária à dor ou à inflamação, ou efeito de massa, envolvendo a neuromusculatura facial.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A classificação das infecções cervicais profundas é baseada na combinação dos achados do exame físico e dos exames de imagens do pescoço. O tipo e a extensão da infecção determinam se o paciente precisa de cirurgia e se pode haver risco de infectar as estruturas vitais adjacentes, incluindo o mediastino. Múltiplos compartimentos são encontrados dentro do pescoço, circundados pela musculatura e pela fáscia, contendo várias estruturas neurovasculares (nervos cranianos e artérias carótidas); a infecção pode se espalhar com facilidade ao longo dos planos fasciais.

Algumas predileções etárias são observadas no abscesso cervical. Um paciente pediátrico típico com abscesso retrofaríngeo, por exemplo, é a criança com menos de quatro anos de idade, coincidindo com a faixa etária de maior ocorrência dos casos de vias respiratórias superiores e otites. Abscesso peritonsilar pode ser visto em qualquer idade, mas a prevalência é maior na adolescência ou nos adultos jovens. De todos os tipos, o abscesso peritonsilar é o mais comum na população pediátrica.

As infecções dos espaços retrofaríngeo, parafaríngeo e peritonsilar podem apresentar similaridades. Em geral, os pacientes reclamam de dor na garganta e de odinofagia. Também são comuns febre, irritabilidade e toxemia. Assim como na



epiglotite, pode-se constatar o aumento da salivação e do esforço respiratório ou o som estridor evidente. Os pacientes podem apresentar disfagia ou trismo, sendo este mais frequente com a infecção peritonsilar ou parafaríngea. Ao exame físico, a linfadenopatia é encontrada com mais frequência nos pacientes com abscesso peritonsilar e parafaríngeo. Edemas peritonsilares ou palatais discretos são mais proeminentes com o abscesso peritonsilar. Um paciente que recusa a movimentação passiva do pescoço secundária à dor apresenta maior probabilidade de ter uma infecção retrofaríngea.

A investigação diagnóstica com exames de imagem do paciente com suspeita de abscesso cervical inicia pelo **raio X cervical lateral**. A evidência radiológica de abscesso retrofaríngeo em uma radiografia lateral inclui o alargamento do espaço retrofaríngeo. Achados em uma radiografia lateral em pacientes com dor de garganta podem conduzir a um diagnóstico alternativo, como aquele do paciente com edema de epiglote e o “**sinal do polegar**” clássico da epiglotite. A TC cervical é excelente para determinar se o paciente apresenta apenas celulite e edema circundando o espaço ou hipodensidade e realce das margens da lesão consistentes com abscesso. Essas imagens também mostram se há extensão para as estruturas contíguas. Uma RM é uma alternativa quando há preocupação de infecção envolvendo um compartimento com elementos neurovasculares e quando uma visualização mais precisa é desejada.

Infecções específicas dos espaços cervicais possuem complicações específicas. Infecção retrofaríngea apresenta um potencial de disseminação para o mediastino, onde poderia haver um impacto nas funções cardiorrespiratórias ou desenvolvimento de mediastinite; infecção parafaríngea pode afetar os elementos neurovasculares no espaço lateral, quer seja por erosão ou por efeito de massa. Uma infecção em um compartimento sempre pode se disseminar para outro. Infecções envolvendo dentes, orelhas e seios da face podem se estender para o espaço parafaríngeo, sendo que as cadeias linfáticas, que drenam os seios e a orofaringe, podem contaminar o espaço retrofaríngeo. De modo geral, os abscessos cervicais ocorrem quando há uma disseminação contígua de uma infecção bacteriana no paciente com faringite, infecção odontogênica, otite, mastoidite, sinusite ou outra infecção da cabeça e do pescoço.

As etiologias bacterianas do abscesso cervical incluem: *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus* sp. *Hemophilus influenzae*, *Peptostreptococcus*, *Bacteroides* e *Fusobacterium* sp. As infecções polimicrobianas são frequentes e costumam refletir os organismos mais comuns encontrados nas infecções que envolvem a orofaringe, as orelhas ou os seios da face.

As etiologias virais incluem EBV, citomegalovírus, adenovírus e rinovírus e podem se apresentar de forma semelhante àquelas da infecção bacteriana. As viroses podem se apresentar com exsudato orofaríngeo e salivação ou com massas no pescoço na forma de linfadenopatia. O processo viral, em geral, pode ser diferenciado do processo bacteriano mais preocupante através dos exames complementares previamente descritos, e levando em consideração a sintomatologia mais frequente observada na viremia. Por exemplo, uma faringite exsudativa com achados no pescoço, rinorreia e tosse é mais consistente com uma infecção viral.



O tratamento padrão inclui penicilinas intravenosas, cefalosporinas de terceira geração ou carbapenem. Clindamicina ou metronidazol são adicionados no caso de suspeita da presença de anaeróbios, quando uma cobertura ampla é desejável. A clindamicina costuma ser uma boa escolha para monoterapia nos pacientes alérgicos à penicilina. Antibióticos de amplo espectro são iniciados nos pacientes com abscesso cervical, com modificação no tratamento, caso seja identificado um organismo originado das amostras orofaríngeas ou cirúrgicas. O pediatra e o cirurgião devem decidir entre manter uma abordagem expectante com observação cuidadosa, enquanto o paciente recebe antibióticos, ou proceder com rapidez com punção por agulha ou incisão e drenagem, com base na extensão da infecção e no impacto atual sobre as estruturas adjacentes e pelas expectativas de progressão.

Outras anormalidades não relacionadas com infecções profundas no pescoço também podem causar dor de garganta, odinofagia ou salivação e dor na orofaringe ou pescoço. Elas compreendem variações anatômicas, como cisto do ducto tireoglosso ou cisto da segunda fenda branquial. Originados de estruturas vestigiais, esses cistos podem sofrer infecção secundária e desenvolver dolorimento e eritema, o que poderia ser confundido com uma infecção profunda. Tireoidite e sialadenite também se apresentam com achados evidentes localizados no pescoço. Dependendo da localização, pode-se também considerar nódulo tireoidiano, bócio ou tumor das glândulas salivares, em especial no caso de uma massa inicialmente não dolorosa e de crescimento lento.

## Questões de compreensão

- 46.1 A mãe percebe uma protuberância no pescoço do filho de 5 anos de idade. Ele queixa-se de dor na região e tem dificuldades para engolir. O apetite e a ingestão estão normais. Na semana passada, ele esteve “gripado”, mas já está recuperado. Sua história patológica pregressa não apresenta eventos dignos de nota. Ao exame físico, ele está sem febre, com uma área de 3 cm x 3 cm de eritema leve, flutuação e dor na parte central anterior do pescoço. A massa desloca-se para cima quando ele abre a boca. Sua orofaringe está limpa. Qual das opções a seguir representa a explicação mais provável para esses achados?
- A. Dermatite de contato
  - B. Linfadenopatia
  - C. Tumor da glândula salivar
  - D. Faringite estreptocócica
  - E. Cisto do ducto tireoglosso
- 46.2 Uma menina de 9 anos de idade queixa-se de dor de garganta e na parte anterior do pescoço há 1 dia, além de congestão nasal e tosse há 3 dias. Não apresenta náuseas ou alteração no apetite. Ela diz que “caroços estão crescendo no seu pescoço” desde a véspera. Sua história patológica pregressa não apresenta eventos significativos. Ela está sem febre, com a orofaringe poste-



rior limpa e o pescoço flexível. Apresenta quatro massas submandibulares firmes, fixas e minimamente doloridas, sem alterações perceptíveis na pele; a massa maior mede 1 cm de diâmetro. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para esses achados?

- A. Linfadenopatia
- B. Abscesso peritonsilar
- C. Abscesso retrofaríngeo
- D. Sialadenite
- E. Faringite estreptocócica

- 46.3 O pai afirma que a filha de 7 anos de idade apresenta história de uma semana de dor na boca e no pescoço. Ela sente dor ao mastigar e ao engolir. Um pequeno edema ao redor da mandíbula inferior direita foi percebido ontem. Ela não tem febre e não exibe sintomas de ITRS. Seu exame revela uma temperatura de 37,9° C, com edema, dor e calor na mandíbula posterior direita, sem flutuações ou alterações na pele. Observa-se a presença de linfadenopatia bilateral esparsa no pescoço. Sua orofaringe posterior está um pouco hiperemiada, com um acentuado edema e dor na gengiva ao redor dos molares posteriores da mandíbula direita. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado?

- A. Internação hospitalar imediata para antibióticos intravenosos
- B. Iniciar antibióticos de amplo espectro e sugerir que vá ao odontologista o mais rápido possível
- C. Solicitar uma consulta cirúrgica imediata
- D. Solicitar uma TC cervical e obter, hoje mesmo, uma consultoria de um otorrinolaringologista
- E. Realizar um imunoensaio com fita (teste rápido) no consultório

- 46.4 Menino de 4 anos de idade, previamente hígido, apresenta história de um dia de febre. Ele recusa líquidos e vomitou esta manhã. Não apresenta sintomas de ITRS nem diarreia. Ao exame físico, ele está sonolento, mas acordado e apresenta uma temperatura de 39,3° C. Sua orofaringe posterior está bastante hiperemiada, com aumento das criptas tonsilares, que ficam recobertas por exsudato. Vários linfonodos pequenos na cadeia cervical podem ser palpadados. Ela move a cabeça vigorosamente no esforço de impedir o exame. Qual das opções a seguir é a explicação mais provável para esses achados?

- A. Faringite por Coxsackie vírus
- B. Linfadenite
- C. Abscesso parafaríngeo
- D. Abscesso retrofaríngeo
- E. Tonsilite estreptocócica



## RESPOSTAS

- 46.1 E. Cistos do ducto tireoglosso, originários do trato tireoglosso embrionário, tipicamente se localizam na linha média, em geral movem-se com a protrusão da língua e frequentemente são percebidos após uma ITRS. O tratamento habitual é a remoção cirúrgica, algumas vezes precedida por imagens de TC do pescoço, para avaliação da anatomia do cisto e da tireoide. Em cerca da metade dos casos, pode haver infecção secundária do cisto. A dermatite de contato não se apresenta como uma massa, a linfadenopatia quase nunca está associada à flutuação ou ao movimento à protrusão da língua, e os achados orofaríngeos e do pescoço tornam pouco provável a faringite estreptocócica e o tumor de glândula salivar.
- 46.2 A. Essa paciente apresenta sintomas de ITRS viral, mais provavelmente causando uma linfadenopatia reativa. Tratamento de suporte, como analgésicos, seria uma recomendação razoável. Em geral, testes rápidos para estreptococos não são necessários na presença de sintomas clássicos de ITRS; faringite estreptocócica apresenta-se com dor de garganta, cefaleia, náuseas e/ou febre. Os sinais de viremia e o exame do pescoço não sugerem sialadenite ou abscesso cervical.
- 46.3 B. Abscesso dentário é o diagnóstico mais provável, como evidenciado pela inflamação gengival óbvia e outros sinais de infecção ativa na área, independente da ausência de pus evidente oriundo de uma cárie aparente. Os organismos potenciais causadores são: *Streptococcus mutans* e *Fusobacterium nucleatum*. A terapia inclui antibiótico (amoxicilina ou clindamicina) e o encaminhamento ao odontologista nas próximas 24 horas. A infecção profunda do pescoço é improvável; exames de imagem e antibióticos intravenosos não são necessários neste momento.
- 46.4 E. Essa criança nitidamente apresenta um exame clássico para tonsilite estreptocócica. Existe a possibilidade de Coxsackie vírus, mas o comum é a manifestação de uma faringite ulcerativa, ao invés de exsudativa. A probabilidade de processo retrofaríngeo ou paratonsilar é reduzida pela falta de assimetria tonsilar, de alterações no palato mole e de rigidez da nuca. Um teste rápido para estreptococos seria um teste inicial adequado, esfregaço para cultura também. A terapia padrão incluiria penicilina oral ou intramuscular em paciente não alérgico e um analgésico/antipirético. Mesmo quando o teste rápido para estreptococos é negativo, alguns especialistas iniciam o tratamento de pacientes com história e exame consistentes com infecção por estreptococos enquanto aguardam o resultado da cultura.



### Pérolas clínicas

- Infecções envolvendo compartimentos específicos do pescoço apresentam complicações específicas, como o potencial para mediastenite no paciente com abscesso retrofaríngeo.
- Etiologias bacterianas e virais múltiplas, incluindo GAS e vírus Epstein-Barr (EBV), são possíveis de ocorrer no paciente com sintomas constitucionais e achados cervicais. A disseminação dessas infecções nos compartimentos cervicais pode representar risco para as estruturas vitais adjacentes e exigir cirurgia.
- Várias anomalias da cabeça e do pescoço (cisto do ducto tireoglosso infectado ou linfadenopatia reativa extensa) podem simular uma infecção cervical profunda.

### REFERÊNCIAS

- Inkelis SH. Disorders of the pharynx. In: Osborn LM, DeWitt TG, First LR, Zenel JA, eds. *Pediatrics*. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2005:460-470.
- Milczuk H. Disorders of the neck and salivary glands. In: Osborn LM, DeWitt TG, First LA, Zenel JA, eds. *Pediatrics*. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2005:471-479.
- Pappas DE, Hendley JO. Retropharyngeal abscess, lateral pharyngeal (parapharyngeal) abscess, and peritonsillar cellulitis/abscess. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1754-1758.
- Weed HG, Forest LA. Deep neck infection. In: Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE, eds. *Otolaryngology: Head and Neck Surgery*. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier-Mosby; 2005:2515-2524.



# Caso 47

Recém-nascido a termo, de parto vaginal, pesando 3.700 kg, de mãe GII com 27 anos de idade, cuja gravidez foi sem complicações. Pouco após o nascimento, ele começa a tossir, seguindo-se um episódio de aspiração de secreções e cianose. Durante a reanimação, a colocação de uma sonda orogástrica encontra resistência a 10 cm. Ele é transferido para a unidade neonatal de tratamento intensivo para avaliação e manejo do desconforto respiratório.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame para avaliação?



## RESPOSTAS PARA O CASO 47

### Atresia de esôfago

*Resumo:* Um recém-nascido com tosse, aspiração e cianose apresenta resistência à passagem de uma sonda orogástrica.

- **Diagnóstico mais provável:** Atresia de esôfago, possivelmente com fístula traqueoesofágica (FTE) associada.
- **Melhor exame diagnóstico:** Uma radiografia de tórax e do abdome com sonda orogástrica inserida mostrará a extremidade da sonda enrolada na extremidade em fundo cego do esôfago.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Familiarizar-se com a apresentação da FTE.
2. Entender as variações anatômicas da FTE.
3. Conhecer o tratamento de emergência de recém-nascidos com FTE.

### Considerações

Suspeita-se de atresia esofágica quando não é possível a introdução de uma sonda orogástrica em um recém-nascido com aspiração e tosse. Lactentes com atresia de esôfago não conseguem eliminar as secreções orais e precisam de drenagem constante do coto esofágico para evitar a aspiração. Eles são monitorados na unidade neonatal de tratamento intensivo enquanto aguardam pela intervenção cirúrgica.

## ABORDAGEM À

### Atresia de esôfago

## DEFINIÇÕES

**Associação:** Ocorrência esporádica concomitante de dois ou mais achados clínicos em uma frequência maior do que a esperada, mas sem uma causa identificável.

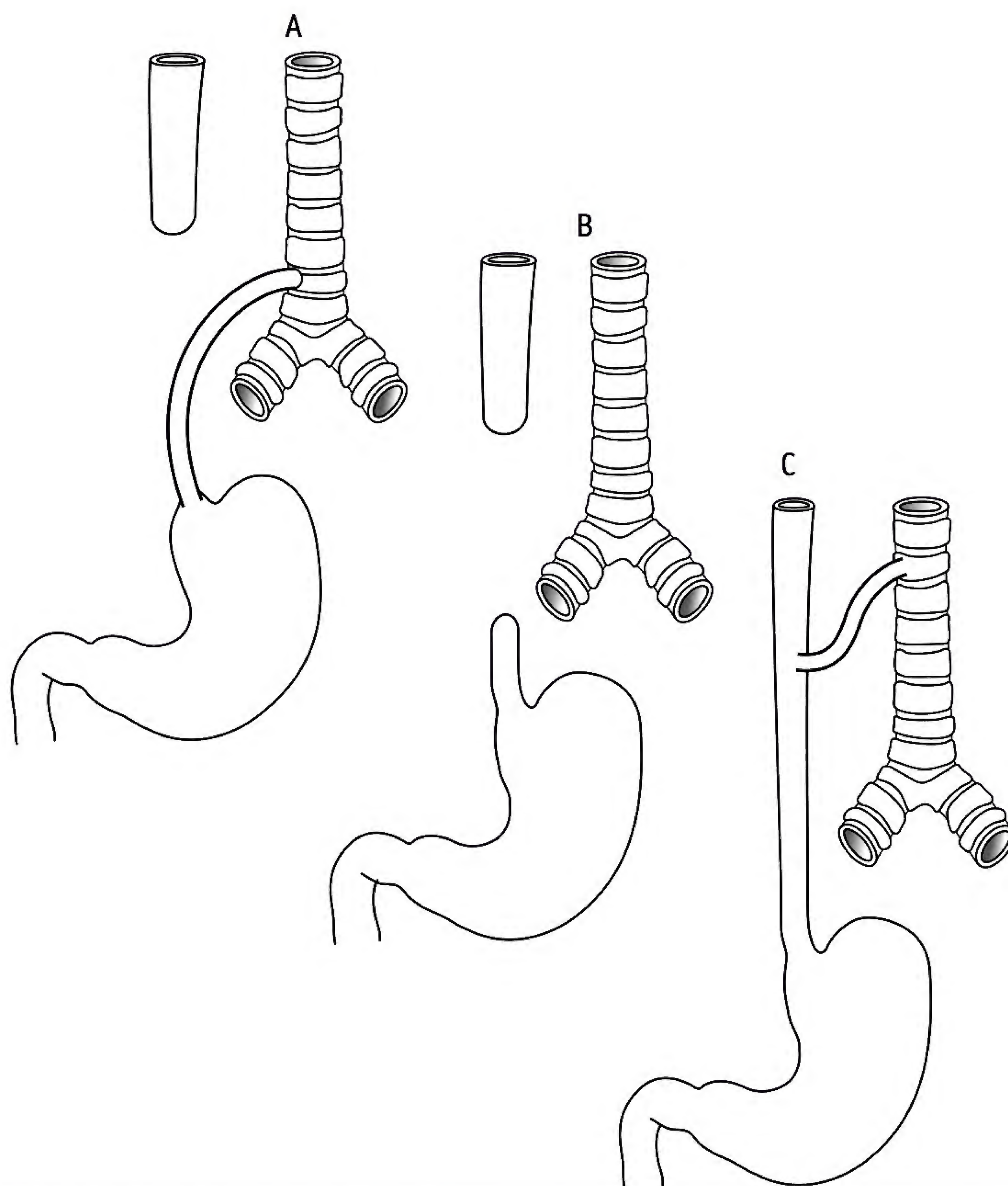
**Polidrâmnios:** Diagnóstico de uma quantidade acima do normal de líquido amniótico.

**Síndrome:** Uma constelação de achados com uma causa comum (como os achados da síndrome de Down causados pela trissomia do 21).



## ABORDAGEM CLÍNICA

A atresia de esôfago ocorre em 1 para cada 4.000 recém-nascidos vivos, em geral acompanhada de FTE. **Polidrâmnios**, que também está presente na atresia do duodeno, é uma complicação comum da gravidez com FTE. São cinco as diferentes variações anatômicas de FTE, a mais comum (87%) associada a uma atresia proximal (coto esofágico) com uma fístula distal (Figura 47-1).



**Figura 47-1** Tipos de atresia esofágica/fístula traqueoesofágica. **A.** Atresia esofágica proximal com fístula distal (80-90%). **B.** Atresia esofágica (10%). **C.** Fístula traqueoesofágica tipo H (3%).



Em geral, os lactentes com FTE apresentam, no período neonatal, secreção oral excessiva e tosse, engasgamento e cianose secundária à aspiração das secreções orais ou da alimentação inicial. Os lactentes com fístula “tipo H” (quase 4% dos casos) posteriormente evoluem com pneumonia de aspiração recorrente ou dificuldades de alimentação. Outras anomalias congênitas ocorrem em 30 a 50% dos pacientes com FTE, devendo ser investigadas. A mais comum é a **associação de VATER** (inclui anomalia vertebral, ânus imperfurado, fístula traqueoesofágica, anomalia radial e renal).

Neonatos com FTE ou com atresia de esôfago apresentam risco aumentado de comprometimento respiratório devido à aspiração. O conteúdo esofágico requer sucção constante enquanto o paciente aguarda a cirurgia de ligadura da fístula e de anastomose do esôfago. Uma cirurgia estadiada é necessária quando as condições anatômicas impedem a anastomose primária. A dismotilidade esofágica pode persistir no pós-operatório e o refluxo gastresofágico crônico é comum.

## Questões de compreensão

- 47.1 Um recém-nascido a termo, com 2 horas de vida, apresenta tosse, aspiração e cianose antes da alimentação. Uma sonda nasogástrica é introduzida e encontra resistência a 10 cm. A história pré-natal é significativa para polidrâmnios. Qual das opções a seguir é a situação mais provável de ser encontrada nesse neonato?
- A. Catarata congênita
  - B. Hiperplasia gengival
  - C. Hepatoesplenomegalia
  - D. Microcefalia.
  - E. Fusão de duas vértebras torácicas inferiores
- 47.2 Um lactente com história de pneumonias recorrentes é diagnosticado com FTE aos 8 meses de idade. Qual das opções a seguir está correta?
- A. É provável que o lactente apresente FTE do “tipo H”
  - B. É provável que o lactente apresente atresia esofágica proximal com uma fístula distal
  - C. É provável que o lactente apresente um achado associado de ânus imperfurado não detectado previamente
  - D. É improvável que o lactente apresente refluxo gastresofágico
  - E. É provável que o lactente apresente fibrose cística
- 47.3 Uma menina de 2 anos de idade com história de atresia esofágica e comunicação interventricular é hospitalizada com pneumonia por *Pneumocystis carinii*. Qual das opções a seguir é a provável causa da sua imunodeficiência?
- A. Agamaglobulinemia de Bruton
  - B. Doença granulomatosa crônica



- C. Síndrome DiGeorge
  - D. Síndrome da hiperimmunoglobulina E
  - E. Síndrome de imunodeficiência combinada grave
- 47.4 Um menino de 2 anos de idade, morando com os pais adotivos há 3 semanas, apresenta uma dificuldade respiratória progressiva. Quando chegou na casa nova pela primeira vez, ele era ativo e brincalhão, mas agora está muito cansado para brincar. Eles conhecem poucos detalhes da sua história patológica pregressa, mas sabem que foi submetido a uma cirurgia neonatal por algum problema de “conexão do esôfago aos pulmões” e que não usa qualquer medicação. Ao exame físico, ele está sem febre, diaforético, taquicárdico e taquipneico. Seus sintomas podem ser atribuídos mais provavelmente a qual das alternativas a seguir?
- A. Problemas de ajuste à nova família
  - B. Insuficiência cardíaca secundária a uma comunicação interventricular
  - C. Doença de Kawasaki
  - D. Doença reativa de vias aéreas
  - E. Cardiopatia reumatismal

## RESPOSTAS

- 47.1 **E.** A probabilidade é de que o lactente apresente atresia esofágica. A associação VATER, como descrito no caso, pode apresentar anomalias vertebrais, como vértebras fundidas ou bífidas. Nenhum dos outros achados mencionados costuma estar associado a VATER.
- 47.2 **A.** Esse lactente apresenta FTE do tipo H, manifestada, mais tarde na infância, por pneumonias/pneumonites recorrentes e/ou dificuldades de alimentação. Os pacientes com atresia esofágica e fístula distal são reconhecidos em suas primeiras horas de vida pela sua incapacidade de deglutir as secreções orofaríngeas. Os lactentes com ânus imperfurado também são reconhecidos quando neonatos. Todos os pacientes com FTE são de alto risco para refluxo gastresofágico.
- 47.3 **C.** A síndrome de DiGeorge (hipoplasia tímica) resulta da malformação da terceira e da quarta bolsa faríngea durante o desenvolvimento fetal. Em geral, as estruturas vizinhas, formadas durante o mesmo período de crescimento fetal, também são afetadas. As condições associadas incluem anomalias dos grandes vasos, atresia esofágica, úvula bífida, cardiopatias congênitas, filtro do nariz encurtado, hipertelorismo, fenda palpebral com inclinação antimongólica, hipoplasia mandibular e implantação baixa das orelhas. A síndrome de DiGeorge pode se apresentar nos neonatos como convulsões hipocalcêmicas secundárias à hipoplasia paratireoidea.
- 47.4 **B.** Essa criança pode ter sido submetida a um reparo de FTE e apresenta cardiopatia congênita associada, com sintomas de insuficiência cardíaca.



## Pérolas clínicas

- A associação de VATER – vertebral (anormalidade), anal (imperfuração), traqueoesofágica (fístula), radial e renal (anomalia) – costuma ser vista nos pacientes portadores de fístula traqueoesofágica.
- A atresia esofágica está associada à síndrome de DiGeorge.
- A fístula traqueoesofágica tipo H manifesta-se, mais tardiamente na infância, como pneumonites/pneumonias recorrentes, podendo ser de difícil diagnóstico.

## REFERÊNCIAS

- Cox JA, Rudolph CD. Anatomic disorders of the esophagus. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1385-1388.
- McEvoy CF. Developmental disorders of gastrointestinal function. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:369-370.
- Orenstein S, Peters J, Khan S, Youssef N, Hussain Z. Congenital anomalies: esophageal atresia and tracheoesophageal fistula In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1543-1544.



# Caso 48

Recém-nascido a termo, com 38 semanas de gestação. Parto cesáreo eletivo por cesárea prévia, realizado antes do início do trabalho de parto. A mãe fez um pré-natal adequado, inclusive com cultura negativa para *Streptococcus* do grupo B. No parto verificou-se que o líquido amniótico estava claro e sem mau cheiro. Os índices de Apgar foram 8 e 8 no primeiro e no quinto minuto, respectivamente. Dentro das primeiras quatro horas de vida, o bebê apresentou taquipneia, batimento de asas do nariz e retrações leves. A ausculta torácica revela entrada de ar adequada em ambos os pulmões, e alguns crepitantes esparsos.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 48

### Taquipneia transitória do recém-nascido

*Resumo:* Recém-nascido a termo, parto cesáreo, apresenta desconforto respiratório.

- **Diagnóstico mais provável:** Taquipneia transitória do recém-nascido (TTRN).
- **Tratamento:** De suporte, incluindo oxigênio suplementar, se necessário.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a apresentação da TTRN.
2. Conhecer o tratamento médico para TTRN.

### Considerações

Logo após o nascimento, esse lactente apresenta desconforto respiratório leve. A gravidez e o parto não apresentaram intercorrências. A avaliação do recém-nascido inicia com ausculta pulmonar e cardíaca.

## ABORDAGEM À

### Taquipneia transitória do recém-nascido

## DEFINIÇÕES

**Taquipneia Transitória do Recém-Nascido:** Absorção lenta do líquido pulmonar fetal com taquipneia resultante. A condição está mais associada aos partos cesáreos.

**Síndrome da Aspiração de Mecônio:** Aspiração do mecônio durante o parto, resultando em sofrimento respiratório. Achados radiológicos incluem hiperinsuflação com infiltrados grosseiros. Uma vez que o mecônio pode obstruir as vias aéreas de pequeno calibre, é comum a presença de áreas de alçaponamento de ar, o que pode levar ao desenvolvimento de pneumotórax.

**Síndrome do Desconforto Respiratório:** Condição de lactentes prematuros resultante da deficiência de surfactante. Achados radiológicos incluem um padrão retículo-nodular característico de opacidade em “vidro moído” com broncogramas aéreos e diminuição da aeração.

**Hérnia Diafragmática Congênita (HDC):** Herniação do conteúdo abdominal através do forâmen posterolateral de Bochdalek para o interior da cavidade torácica. A incidência é de 1 para cada 5.000 recém-nascidos vivos.



**Oxigenação Extracorpórea por Membrana (ECMO):** Sistema que emprega um equipamento coração-pulmão modificado utilizado na insuficiência pulmonar grave. A canulação da artéria carótida e da veia jugular é necessária para conectar o neonato ao sistema.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A TTRN é uma condição autolimitada que ocorre em um **lactente a termo** após cesariana (mais comum) ou parto vaginal sem intercorrências. Acredita-se que a causa seja a absorção lenta dos líquidos pulmonares fetais. Bebês com TTRN desenvolvem desconforto respiratório logo após o nascimento, com a presença de taquipneia, retrações leves, batimento de asas do nariz e, nos casos mais graves, gemência e cianose. A radiografia de tórax revela **estrias peri-hilares e líquido nas fissuras**; os pulmões estão aerados. A maioria dos bebês com TTRN apresenta a resolução da taquipneia em 24 a 48 horas.

Em alguns RN's com taquipneia transitória, ocorre redução da saturação de oxigênio e necessidade de oxigênio suplementar; em geral, a necessidade de oxigênio não excede 40%. Em casos mais raros e graves de TTRN, deve-se considerar a possibilidade de aumento progressivo da resistência vascular pulmonar, levando a uma hipertensão pulmonar persistente. RNS com TTRN não necessitam de terapia antimicrobiana; se o quadro não seguir a evolução esperada de sofrimento respiratório leve com resolução em 24 a 48 horas, há necessidade de avaliação para uma condição patológica mais grave.

Em geral, os lactentes com a **síndrome do desconforto respiratório (SDR)** são prematuros (menos de 34 semanas de idade gestacional); e apresentam deficiência em surfactante. Logo após o nascimento, manifestam sintomas de sofrimento respiratório, incluindo oxigenação inadequada, gemência, retrações intercostais e entrada de ar insuficiente. As radiografias revelam achados que incluem padrão retículo-nodular com broncogramas aéreos e diminuição da aeração pulmonar. O tratamento de suporte engloba oxigênio suplementar, conforme a necessidade para manter a saturação do oxigênio entre 90 e 95%, e líquidos intravenosos ou alimentação via sonda nasogástrica para manter a hidratação, uma vez que o grau de taquipneia costuma impedir a alimentação oral. Surfactante exógeno é administrado pela equipe de reanimação no esforço de amenizar os efeitos da deficiência em surfactante.

## Questões de compreensão

- 48.1 Menino a termo, de mãe com 33 anos de idade, que teve pouco acompanhamento pré-natal inadequado. Logo após o nascimento, ele apresentou cianose e desconforto respiratório. A ausculta torácica na sala de parto revela



- bulhas cardíacas à direita e ausência de murmúrio vesicular à esquerda. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado?
- A. Avaliar o abdome para uma possível hérnia diafragmática congênita
  - B. Solicitar uma tomografia computadorizada do tórax
  - C. Solicitar uma ultrassonografia do tórax
  - D. Realizar uma toracostomia com agulha para um possível pneumotórax
  - E. Preparar o lactente para ECMO
- 48.2 Menina a termo, nascida de cesariana (indicada por cesárea prévia) de mãe com 30 anos de idade. Logo após o parto, ela apresentou desconforto respiratório leve. A ausculta torácica na sala de parto revela murmúrio vesicular bem audível. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado?
- A. Intubação endotraqueal com sucção direta
  - B. Iniciar a terapia intravenosa com antibióticos
  - C. Instituir terapia com surfactante
  - D. Observar e administrar oxigênio suplementar, conforme a necessidade
  - E. Ventilar com dispositivo bolsa-máscara
- 48.3 Menino nascido a termo, por via vaginal, de mãe primípara com 22 anos de idade; a gravidez transcorreu sem complicações. Pouco antes do parto, uma bradicardia foi percebida no feto e, no momento do parto, a presença de mecônio espesso. O recém-nascido apresenta hipotonia e bradicardia. Qual das opções a seguir é o primeiro passo na reanimação?
- A. Administração de epinefrina via tubo endotraqueal
  - B. Ventilação com dispositivo bolsa-máscara
  - C. Intubação endotraqueal com sucção direta
  - D. Administração de oxigênio por cânula junto às narinas
  - E. Traqueostomia
- 48.4 Após o recém-nascido da questão 48.3 ser estabilizado e internado na unidade neonatal de tratamento intensivo, a radiografia de tórax revela padrão de infiltrado irregular bilateral, com estrias grosseiras, e retificação do diafragma. Subitamente ele apresenta um aumento das necessidades de oxigênio. O exame físico revela diminuição do murmúrio vesicular do lado direito. Qual das opções a seguir é a afirmativa verdadeira?
- A. Pressão positiva no final da expiração (PEEP) alta é benéfica nessa condição
  - B. Toracostomia por agulha é contraindicada
  - C. É provável que a radiografia de tórax revele HDC
  - D. É provável que o lactente apresente uma hiper-ressonância no lado direito do tórax
  - E. É provável que a transiluminação do tórax permita observar maior transparência à direita



## RESPOSTAS

- 48.1 **A.** A avaliação de neonatos nascidos com desconforto respiratório e murmúrio vesicular unilateral inclui exame abdominal. Na presença de assimetria do murmúrio vesicular, devem ser considerados pneumotórax e HDC. O abdome escafoide desse lactente sugere HDC; a toracostomia por agulha é contraindicada por causa da possibilidade de perfuração intestinal. O paciente deve ser estabilizado e a necessidade de ECMO é determinada após avaliação da sua resposta à terapia inicial.
- 48.2 **D.** Em virtude da possibilidade de esse lactente apresentar TTRN, o próximo passo será observar e administrar oxigênio suplementar, conforme a necessidade.
- 48.3 **C.** A intubação endotraqueal com aspiração direta é realizada no lactente deprimido, com mecônio espesso detectado ao nascimento. A ventilação com o dispositivo bolsa-máscara ou a intubação endotraqueal sem sucção pode aumentar o volume de mecônio aspirado.
- 48.4 **E.** É provável que esse lactente apresente pneumotórax do lado direito; o aumento da transparência à transiluminação e a hiper-ressonância do lado direito na ausculta são eventos esperados. Lactentes que aspiraram mecônio e apresentam desconforto respiratório são de alto risco para pneumotórax, em especial se uma PEEP alta foi utilizada para a oxigenação adequada. Pode ser que o lactente necessite de um dreno torácico para aliviar o pneumotórax. Os lactentes com desconforto respiratório grave ou envolvimento circulatório podem precisar de aspiração emergencial por agulha.

### Pérolas clínicas

- A TTRN está associada aos partos por cesariana.
- A TTRN é tratada com cuidados de suporte e não conduz à doença pulmonar crônica.

## REFERÊNCIAS

- Bland RD. Persistent postnatal pulmonary edema (transient tachypnea of the newborn). In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:179-181.
- Dudell GG, Stol BJ. The respiratory tract. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:731-741.



Gross I. Meconium aspiration syndrome. McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA:Lippincott Williams & Wilkins; 2006:315.

Gross I. Transient tachypnea of the newborn. McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA:Lippincott Williams & Wilkins; 2006:311.



# Caso 49

Um recém-nascido a termo, com uma semana de vida, apresenta vômitos biliosos e letargia. Sua mãe relata um pré-natal de curso normal e um parto sem complicações. No exame físico, é detectada uma distensão abdominal significativa e sangue nas fraldas.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento para essa condição?



## RESPOSTAS PARA O CASO 49

### Má rotação intestinal

*Resumo:* Recém-nascido a termo, com uma semana de vida, apresenta vômitos biliosos e letargia. Acompanha distensão abdominal significativa e sangue na fralda.

- **Diagnóstico mais provável:** Má rotação intestinal com volvo.
- **Melhor tratamento:** Intervenção cirúrgica para remoção de qualquer porção intestinal necrosada e para assegurar um suprimento sanguíneo adequado ao intestino remanescente.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a apresentação da má rotação intestinal com volvo.
2. Conhecer o tratamento da má rotação.
3. Familiarizar-se com os diagnósticos diferenciais para dor abdominal aguda em crianças.

### Considerações

Nesse neonato com vômitos biliosos, várias etiologias são possíveis (Tabela 49-1). As chaves para o diagnóstico são: os vômitos biliosos, por causa da obstrução intestinal, a distensão abdominal, a perda de sangue pelo reto e a letargia. O próximo passo mais importante será a intervenção cirúrgica para evitar o óbito e a perda de intestino viável.

## ABORDAGEM À

### Má rotação intestinal

## DEFINIÇÕES

**Volvo:** Torção do mesentério do intestino delgado levando a uma diminuição da perfusão vascular, resultando em isquemia e, por fim, em necrose intestinal.

**Intussuscepção:** Condição em que uma porção proximal do trato gastrintestinal invagina para dentro de uma porção distal adjacente. A localização mais comum é a porção ileocólica do intestino.



**TABELA 49-1 Etiologias comuns da dor abdominal aguda em lactentes e crianças pequenas**

CONDIÇÃO	SINAIS E SINTOMAS
Enxaqueca abdominal	Dor abdominal recorrente com vômitos
Apendicite	Dor no quadrante inferior direito, defesa abdominal e dor de rebote
Enterocolite bacteriana	Diarreia (podendo ser sanguinolenta), febre e vômitos
Colecistite	Dor no quadrante superior direito
Diabete melito	História de polidipsia, poliúria e perda de peso
Púrpura de Henoch-Schönlein	Lesões purpúricas, dor nas articulações, sangue na urina e sangue oculto nas fezes
Hepatite	Dor no quadrante superior direito e icterícia
Hérnia encarcerada (inguinal)	Massa inguinal, dor abdominal inferior ou na região inguinal, vômitos
Intussuscepção	Dor abdominal com cólicas e fezes em geleia de groselha
Má rotação intestinal (com volvo)	Distensão abdominal, vômitos biliosos, sangramento retal, em geral apresentação no período neonatal/lactente
Nefrolitíase	Hematúria, dor abdominal em cólica
Pancreatite	Dor abdominal epigástrica (intensa), febre e vômitos persistentes
Pneumonia	Febre, tosse, presença de sons estertores à ausculta torácica
Obstrução do intestino delgado	Vômitos, em geral associados à história de cirurgia abdominal anterior
Faringite estreptocócica	Febre, dor de garganta, cefaleia
Torção testicular	Dor testicular e edema
Infecção do trato urinário	Febre, vômitos e diarreia em lactentes; dor lombar em crianças maiores



## ABORDAGEM CLÍNICA

A má rotação ocorre quando a rotação intestinal é incompleta durante o desenvolvimento fetal. No desenvolvimento fetal normal, no primeiro trimestre da gestação, o intestino médio cresce em extensão sofrendo herniação para a cavidade abdominal e rotação de 270° no sentido anti-horário, antes de retornar ao abdome. Após a rotação intestinal normal, a junção duodeno-jejunal (ligamento de Treitz) é fixada à parede posterior do corpo, à esquerda da coluna vertebral. Nos casos de má rotação, o ligamento de Treitz fica localizado à direita e o intestino pode usar a pequena porção do mesentério anexado como eixo de rotação (volvo), levando à isquemia e a uma possível necrose.

Embora as pessoas com má rotação intestinal possam permanecer assintomáticas desde o nascimento até a vida adulta, a apresentação clássica é a do lactente com vômitos biliosos por causa da obstrução intestinal. Com a isquemia prolongada, o intestino sofre necrose e o paciente pode apresentar melena ou hematêmese, podendo desenvolver peritonite, acidose e sepse. Sem uma intervenção cirúrgica, o risco de óbito é significativo. Pacientes com má rotação intestinal associada a volvo parcial ou intermitente podem apresentar dor abdominal recorrente ou congestão linfática, levando ao retardo do crescimento, devido à má absorção ou à ascite quilosa. Também há os casos de má rotação assintomática que são descobertos por acaso.

As radiografias abdominais podem se apresentar normais ou com achados inespecíficos nos casos de volvo; por isso, é comum a indicação para uma série de radiografias seriadas com contraste do trato gastrointestinal superior. O achado característico, no caso de volvo, é um padrão “olho do redemoinho” do duodeno ou “bico de ave” da segunda ou da terceira porção do duodeno. No caso de má rotação intestinal, com ou sem volvo, a posição anormal (do lado direito) do ligamento de Trietz ou o deslocamento do cólon podem ser observados na radiografia com contraste.

Antes da intervenção cirúrgica de **emergência**, o tratamento inicial dos pacientes com má rotação intestinal e volvo inclui uma avaliação apropriada do estado hídrico, uma vez que esses pacientes podem sofrer perda significativa de líquidos por causa do desequilíbrio eletrolítico.

Recomenda-se a colocação de sonda nasogástrica, para auxiliar na decompressão gastrointestinal, e a iniciação de antibiótico parenteral, para tratar uma sepse potencial. A laparotomia exploratória é realizada, bem como a avaliação da viabilidade do intestino. As áreas necrosadas do intestino são retiradas e o procedimento de Ladd (para liberar o intestino de suas fixações anômalas) e a apendicectomia são realizados. As complicações abrangem a síndrome do intestino curto, no caso de uma parte significativa de intestino necrosado ser retirada, e formação de aderências, o que leva a uma obstrução. Os pacientes com volvo apresentam uma taxa de mortalidade de 5 a 10%. Por causa da mortalidade e da morbidade significativas associadas ao volvo, os pacientes assintomáticos com má rotação intestinal necessitam de intervenção cirúrgica.



## Questões de compreensão

- 49.1 A ocorrência da má rotação intestinal com volvo é mais provável em qual dos seguintes pacientes?
- A. Lactente sadio, com 15 meses de idade, apresentando dor abdominal paroxística grave e vômitos
  - B. Adolescente de 15 anos de idade, sexualmente ativa, com dor no abdome inferior
  - C. Recém-nascido a termo, com 3 dias de vida, apresentando vômitos biliosos, letargia e distensão abdominal
  - D. Prematuro (33 semanas de gestação) com 4 dias de vida que iniciou alimentação nasogástrica há pouco tempo; no momento, ele apresenta distensão abdominal, fezes sanguinolentas e trombocitopenia
  - E. Menina de 7 anos de idade apresentando dor abdominal, vômitos, febre e diarreia
- 49.2 Menino com 3 dias de vida apresenta-se com 12 horas de vômitos biliosos, dor e distensão abdominal. Qual das opções a seguir será o próximo passo mais apropriado no tratamento?
- A. Solicitar ultrassonografia abdominal
  - B. Solicitar tomografia computadorizada do abdome
  - C. Solicitar radiografias seriadas com contraste do trato GI superior
  - D. Enema com bário
  - E. Solicitar radiografia de tórax
- 49.3 Um menino de 9 anos de idade apresenta-se com 24 horas de dor abdominal persistente e vômitos. Seu exame físico revela defesa abdominal e dor em rebote no quadrante inferior direito. Qual dos diagnósticos a seguir é o mais provável?
- A. Apendicite
  - B. Gastroenterite
  - C. Refluxo gastresofágico
  - D. Intussuscepção
  - E. Estenose de piloro
- 49.4 Um lactente com 18 meses de idade, antes saudável, apresenta vômitos e dor abdominal paroxística excruciante (assumindo a posição preferencial com os joelhos flexionados junto ao peito), alternando com períodos de relativo conforto com abdome normotenso e levemente sensível. No exame abdominal, você encontra uma massa tubular. Ele não evacuou, mas você encontra sangue no exame digital retal. Qual das opções a seguir é a melhor conduta?
- A. Administrar morfina para controlar a dor
  - B. Solicitar tomografia computadorizada do abdome
  - C. Solicitar enema com contraste aéreo
  - D. Obter os níveis séricos de acetaminofeno
  - E. Iniciar antibióticos para *Escherichia coli* 0157:H7



- 49.5 Lactente de 6 semanas de vida com vômitos em jato após alimentação. No exame abdominal, verifica-se uma massa abdominal no formato de uma azeitona. Qual das afirmativas a seguir é verdadeira?
- A. É provável que ele apresente alcalose metabólica hipoclorêmica
  - B. É provável que ele apresente acidose metabólica
  - C. Essa condição é mais comum em bebês do sexo feminino
  - D. Ele deverá reiniciar a alimentação quando os vômitos cessarem
  - E. É provável que ele desenvolva diarreia

## RESPOSTAS

- 49.1 C. O lactente a termo de 3 dias de vida, com vômitos biliosos e distensão abdominal, exibe as características clássicas de má rotação com volvo. Os sintomas da criança de 15 meses de idade, com dor abdominal paroxística, são mais consistentes com intussuscepção. A adolescente deve ser avaliada para gravidez ectópica, doença inflamatória pélvica, apendicite, torção ovariana e ruptura de cisto ovariano. É provável que o lactente prematuro apresente enterocolite necrosante, e a menina de sete anos de idade, uma gastroenterite.
- 49.2 C. Solicitar radiografias seriadas com contraste do trato GI superior. O estado hídrico e eletrolítico também deverá ser avaliado.
- 49.3 A. É provável que essa criança apresente apendicite.
- 49.4 C. O caso descreve a apresentação típica da intussuscepção. Embora o diagnóstico clínico possa ser realizado, o “padrão-ouro” para diagnóstico e tratamento é o estudo por enema contrastado. Em geral, o contraste aéreo é preferível porque o risco de complicação é menor do que com outros tipos de material contrastante. Antes da intervenção diagnóstica, o paciente deverá ter seus níveis séricos de eletrólitos e de hemoglobina aferidos e receber reanimação hídrica. Quando a suspeita de intussuscepção for alta, um cirurgião pediátrico deverá ser consultado. O achado clássico descrito como “fezes em geleia de groselha” (fezes misturadas com sangue e muco) é tardio. A recorrência da intussuscepção, após redução bem sucedida, ocorre em 5 a 10% dos casos.
- 49.5 A. Esse lactente apresenta as características da estenose pilórica, uma condição quatro vezes mais comum em meninos e mais frequente em primogênitos. Em geral, os lactentes afetados apresentam entre a terceira e a oitava semana de vida um aumento dos vômitos em jato. O exame abdominal pode revelar massa em formato de azeitona e ondas peristálticas visíveis. Os níveis séricos de eletrólitos costumam revelar alcalose metabólica hipoclorêmica. A ultrassonografia é importante para a confirmação do diagnóstico.



### Pérolas clínicas

- O tratamento da má rotação com volvo inclui intervenção cirúrgica de emergência.
- As características clássicas da intussuscepção são: febre, dor abdominal em cólica intermitente, fezes em geleia de groselha e massa abdominal tubular.
- As características clássicas da estenose pilórica englobam vômitos em jato, massa abdominal em formato de azeitona e alcalose metabólica hipoclorêmica.

### REFERÊNCIAS

- Azizkhan RG, Frykman PK. Anomalies of intestinal rotation. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1400-1402.
- Brandt ML. Intussusception. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1938-1940.
- McEvoy CF. Developmental disorders of gastrointestinal function. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:371-375.
- Ryckman FC. Approach to the child with gastrointestinal obstruction. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1376-1379.
- Wyllie R. Stomach and intestines. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1554-1564.







# Caso 50

Uma menina de 13 anos de idade queixa-se de “espinhas” na face e nos ombros. Ela usou medicamentos vendidos na farmácia sem necessidade de prescrição, à base de peróxido de benzoíla, sem sucesso, e, seguindo os conselhos da mãe, deixou de comer chocolates e batatas fritas. Foi convidada para apresentar-se na escola de dança e deseja melhorar sua aparência. Ela se queixa de cravos pretos, além de lesões profundas e dolorosas.

- Qual é o diagnóstico?
- Qual é o melhor tratamento para a condição dela?



## RESPOSTAS PARA O CASO 50

### Acne vulgar (ou juvenil)

*Resumo:* Uma adolescente apresenta acne na face e nos ombros.

- **Diagnóstico mais provável:** Acne vulgar.
- **Melhor terapia:** A terapia de primeira linha inclui o uso de sabonete antibacteriano, agente queratolítico (peróxido de benzoil), adição de agente comedolítico (tretinoína) ou antibiótico tópico (eritromicina). O tratamento de segunda linha inclui a adição de antibióticos orais (tetraciclinas). A isotretinoína é destinada à acne nodulocística grave resistente.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os vários tipos de acne vulgar.
2. Conhecer os tratamentos para os vários tipos de acne.
3. Discutir os efeitos colaterais potenciais da isotretinoína.

### Considerações

A acne vulgar tem o potencial de ser tão prejudicial à psiquê quanto à pele. O tratamento de sucesso da acne envolve a compreensão do paciente sobre as bases do seu desenvolvimento, a criação de um regime de tratamento cuidadoso, específico para cada paciente e a reavaliação periódica do controle da acne, no esforço de evitar cicatrizes emocionais e físicas.

## ABORDAGEM À

### Acne vulgar

## DEFINIÇÕES

**Comedões:** Comedões abertos (cravos pretos) são compostos de melanócitos compactados; comedões fechados (cravos brancos) contêm resíduos purulentos.

**Cisto:** Folículo intradérmico dilatado, em geral doloroso.

**Pápula Inflamatória:** Uma “protuberância” vermelha sob a pele devido à reação no interior do folículo da secreção sebácea, dos ácidos graxos e das bactérias.

**Pústula:** Presença de inflamação e exsudato em torno do comedão, ocorrendo na porção superficial da derme.



## ABORDAGEM CLÍNICA

A explosão hormonal na puberdade leva ao aumento da produção de gordura pelas glândulas sebáceas. A proliferação das bactérias *Propionibacterium acnes* provoca a distensão das paredes foliculares, causando obstrução do fluxo sebáceo. As paredes atingem sua capacidade máxima de distensão e rompem, liberando o conteúdo inflamatório. Neutrófilos e enzimas lipossomais são liberados, causando piora da inflamação. Cicatrizes e marcas são resultados comuns.

As lesões da acne são categorizadas como sendo inflamatórias ou não inflamatórias. As lesões não inflamatórias consistem em comedões abertos e fechados. As lesões inflamatórias são caracterizadas pela presença de pápulas, pústulas, nódulos ou cistos.

Os objetivos do tratamento são a eliminação dos comedões, das pápulas, dos cistos e dos nódulos, além da redução das cicatrizes (Tabela 50-1). É possível que as melhoras não sejam percebidas com menos de um mês de tratamento e podem haver novos surtos durante o tratamento. Os pacientes deverão ser desencorajados a espremer ou apertar as lesões, por causa da piora da inflamação e da formação de cicatrizes. A pele afetada deverá ser gentilmente lavada com sabonete antibacteriano e enxaguada por completo para evitar o acúmulo de sabão na sua superfície. Entre os dermatologistas é polêmico o uso de agentes esfoliantes e de agentes secantes à base de álcool (tonificantes de pele), que podem estimular uma maior produção de óleo.

**O tratamento de primeira linha deverá iniciar com peróxido de benzoil tópico ou um agente comedolítico, como a tretinoína.** A combinação de peróxido de benzoil pela manhã com tretinoína à noite poderá ser eficaz quando o emprego isolado desses agentes não foi efetivo. O peróxido de benzoil precisa ser lavado e retirado antes da aplicação da tretinoína, caso contrário, o retinoide será ineficaz. O peróxido de benzoil é um bactericida e queratolítico que causa esfoliamento folicular. Ele pode ser encontrado em preparados vendidos sem prescrição médica com variada uniformidade, estabilidade e eficácia. Apesar de esses preparados eliminarem as bactérias da superfície da pele, eles não possuem um veículo que permita uma penetração profunda no orifício folicular. Portanto, é preferível a prescrição de um preparado de 2,5 a 10%. O banho com peróxido de benzoil é indicado quando as lesões estão amplamente distribuídas ou quando a adesão ao plano de tratamento é problemática. O produto pode ser aplicado no banho, sendo o enxágue feito após alguns segundos. Uma vez que o peróxido de benzoil pode manchar as roupas, recomenda-se a secagem completa do corpo.

**Tretinoína tópica e derivados da vitamina A inibem a formação de microcomedões e aceleram a renovação celular.** A terapia deverá iniciar conservadora, a 0,025%, com 3 a 4 semanas de acomodação. Os pacientes deverão usar um sabonete suave, deixando a pele secar por 20 a 30 minutos antes de aplicar a tretinoína. Hipermia e escamação leves são esperadas, e os pacientes deverão evitar a exposição ao sol e usar o filtro solar. O adapaleno a 0,1% é uma formulação à base de retinoide que produz menos irritação e fotossensibilidade, apresenta maior atividade e pode ser usado junto com preparados de peróxido de benzoil. O tazaroteno a 0,1% é um retinoide ativo contra a psoríase. Esse agente é teratogênico e causa irritação; por isso, deverá ser empregado com cautela. Alguns especialistas acreditam que o ácido azelaico, aplicado



TABELA 50-1 Tratamento dos vários tipos de acne	
TIPO DE ACNE	TRATAMENTO*
Acne comedônica pura	Tretinoína tópica ou adapaleno à noite
Acne papular discreta	Peróxido de benzoil de manhã e à noite
Acne papulopustular e cística (inflamatória)	Peróxido de benzoil e/ou antibióticos tópicos de manhã e tretinoína tópica ou adapaleno à noite
Acne pustolocística grave	Peróxido de benzoil e antibióticos orais
Acne cística grave	Retinoide oral (isotretinoína)

\*Lavar todos os tipos de acne com sabonete antibacteriano pela manhã e à noite.

2 vezes ao dia, por 4 a 6 meses, pode fornecer alívio da acne, em especial nas pessoas sensíveis a outros agentes, e na teoria também pode reduzir as cicatrizes.

**Antibióticos tópicos, ao invés de sistêmicos, são preferíveis porque apresentam menos efeitos colaterais.** Os antibióticos tópicos (eritromicina, clindamicina) são aplicados nas áreas afetadas duas vezes ao dia ou em combinação com o peróxido de benzoil ou com a tretinoína. Os antibióticos orais são utilizados quando a acne inflamatória e pustular não responde ao tratamento tópico. A tetraciclina é o antibiótico oral mais usado por ser de baixo custo e por apresentar poucos efeitos colaterais.

**A isotretinoína é o tratamento de escolha para a acne nodulocística resistente grave.** Em geral, um tratamento de 4 meses é eficaz nos casos graves de acne. **A isotretinoína é altamente teratogênica** e apresenta diversos efeitos colaterais, inclusive **queilite, conjuntivite, hiperlipidemia, discrasias sanguíneas, elevação das enzimas hepáticas e fotossensibilidade.** As mulheres deverão apresentar um teste negativo para gravidez, antes da isotretinoína ser iniciada, e deverão manter a contracepção efetiva antes, durante e após a terapia.

Contraceptivos orais (*Ortho Tri-Cyclen*) estão aprovados para o tratamento da acne e a terapia intralesional com esteroides é utilizada, às vezes, nos casos refratários.\*

## Questões de compreensão

50.1 Uma adolescente com acne cística grave iniciou o uso de isotretinoína há um mês. No início, a acne piorou, mas agora começa a melhorar. Contudo, ela não está “se sentindo ela mesma”. Não quer ir à escola, chora com frequência

\*N. de T. *Ortho Tri-Cyclen* = etinilestradiol e norgestimato, comercializado no Brasil com o nome de Prefest pelo laboratório Janssen-Cilag Farmacêutica Ltda.



durante o dia e sente-se desesperançada. Ela também sente todo o corpo dolorido. Qual das opções a seguir é a melhor conduta?

- A. Continuar com a isotretinoína e marcar consulta de acompanhamento em uma semana
- B. Prescrever um antidepressivo
- C. Interromper o uso da isotretinoína e encaminhá-la a um psiquiatra
- D. Diminuir a dose de isotretinoína para verificar se os efeitos colaterais desaparecem
- E. Dizer que esses sintomas se resolverão com o tempo

50.2 Um adolescente relata uma história de “espinhas” faciais dolorosas e pruriginosas há várias semanas. Não há outras erupções. Ele apresenta pápulas inflamatórias e pústulas na região da barba e do bigode, além de uma linfadenopatia cervical discreta. Às vezes, ele trabalha nos finais de semana em um sítio. Qual das opções a seguir é a terapia mais apropriada?

- A. Isotretinoína tópica
- B. Hidrocortisona tópica
- C. Antifúngico oral
- D. Mupirocina tópica
- E. Aciclovir oral

50.3 Um lactente de 7 dias de vida é levado ao seu consultório por causa de “espinhas” no peito e na frente. Ele está se alimentando bem ao seio, e seus pais não têm outras preocupações. A pele ao redor das espinhas e no restante do corpo é normal, bem como o restante do seu exame. Qual das opções a seguir é o conselho ou terapia mais apropriado?

- A. Recomendar uso de um sabonete diferente
- B. Prescrever triancinolona tópica
- C. Prescrever eritromicina tópica
- D. Não recomendar tratamento algum
- E. Recomendar banhos mais frequentes

50.4 Para uma jovem de 17 anos foram prescritas tetraciclina oral, tretinoína tópica e peróxido de benzoil tópico. Ela é sexualmente ativa e usa contraceptivo oral. Ela deve ser aconselhada a:

- A. Ingerir a tetraciclina junto com alimento ou com leite
- B. Usar uma segunda forma de controle da concepção além do contraceptivo oral
- C. Tomar mais sol para auxiliar no ressecamento da acne
- D. Evitar chocolates e frituras
- E. Evitar filtro solar porque ele irrita a pele da face

## RESPOSTAS

50.1 C. A depressão é um efeito colateral raro da isotretinoína, mas pode ocorrer de forma grave e há relatos de suicídios. As mialgias e as artralgias também



acontecem como efeitos colaterais. Será melhor suspender o medicamento e encaminhar a paciente para uma avaliação para depressão.

- 50.2 C. A *tinea barbae* é causada por vários tipos de dermatófitos e assemelha-se muito com a *tinea capitis*. Pode ser adquirida pela exposição a animais contaminados, sendo mais comum em trabalhadores rurais. Preparados antifúngicos tópicos são ineficazes; os antifúngicos orais são necessários.
- 50.3 D. Quase 20% dos neonatos normais desenvolvem pelo menos alguns comedões no primeiro mês de vida. A causa da acne neonatal é desconhecida, mas tem sido atribuída à transferência placentária de androgênios maternos, à hiperatividade das glândulas adrenais e a uma resposta hipersensível dos órgãos-alvo neonatais aos hormônios androgênicos. Esses pacientes podem ficar predispostos a uma acne juvenil. Na maioria dos casos, a prescrição ou a alteração nos cuidados com a pele não é necessária.
- 50.4 B. Antibióticos orais podem diminuir a eficácia das pílulas anticoncepcionais. A tretinoína pode provocar fotossensibilidade; os pacientes deverão evitar exposição ao sol ou usar filtro solar. Não há indicações de que as dietas possuam efeito na acne. A tetraciclina deverá ser ingerida com o estômago vazio, uma vez que os produtos derivados do leite se ligam à tetraciclina.

### Pérolas clínicas

- A acne é um distúrbio do folículo sebáceo, em que o acúmulo excessivo de secreção sebácea, resíduos de queratina e bactérias produz microcomedões, que se tornam inflamados.
- O tratamento da acne depende da sua gravidade e pode incluir o uso de peróxido de benzoil tópico, de ácido retinoico tópico, de antibióticos tópicos, de antibióticos orais e/ou de isotretinoína oral.

### REFERÊNCIAS

- Cunningham BB, Fallon-Friedlander S. Acne. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1208-1210.
- Habif TP. *Clinical Dermatology*. 4th ed. St. Louis, MO: Mosby-Year Book; 2003.
- Morelli, JG. Acne. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2759-2764.
- Tunnessen WW, Krowchuk DP. Acne. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA:Lippincott Williams & Wilkins; 2006:875-877.



# Caso 51

Lactente com 3.700 kg, nascido de uma gestação de 38 semanas sem complicações. Após o parto, observa-se que ele apresenta jato urinário fraco e uma massa no baixo ventre. A ultrassonografia pós-natal revela hidronefrose bilateral com hipertrofia da parede vesical e dilatação da uretra.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo mais apropriado?



RESPOSTAS PARA O CASO 51

Válvula de uretra posterior

Resumo: Lactente a termo apresenta evidências de obstrução urinária grave.

- Diagnóstico mais provável: Válvula de uretra posterior (VUP).
- Próximo exame mais apropriado: Ultrassonografia renal (USG).

ANÁLISE

Objetivos

1. Conhecer as várias apresentações dos pacientes com VUP.
2. Conhecer as possíveis sequelas a longo prazo associadas à VUP.
3. Familiarizar-se com as massas abdominais comuns no período neonatal.

Considerações

Muitas condições causam massas abdominais nos recém-nascidos (Tabela 51). No caso desse lactente, o jato urinário gotejante sugere VUP. A ultrassonografia abdominal é uma ferramenta útil, não invasiva, que auxilia no diagnóstico.

TABELA 51-1 Massas abdominais que causam distensão

<p><b>Hepatomegalia</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Insuficiência cardíaca, arritmias</li><li>• Tumores hepáticos (hamartoma mesenquimal, hemangioma, hemangioendotelioma, tumores metastáticos como neuroblastoma)</li><li>• Distúrbios metabólicos (doenças de depósito [lisossomas ou carboidratos], tirosinemia, galactosemia)</li><li>• Síndrome de Beckwith-Wiedemann</li><li>• Infecções congênitas (doença de inclusão citomegálica, sífilis, toxoplasmose, rubéola)</li></ul> <p><b>Massas pélvicas</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Cisto ovariano (folicular, dermoide, teratoma)</li><li>• Hidrocolpos, hidrometrocolpos</li><li>• Hímen imperfurado</li><li>• Atresia/estenose vaginal</li><li>• Cloaca</li></ul>	<p><b>Massas adrenais</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hemorragia adrenal</li><li>• Neuroblastoma</li></ul> <p><b>Massas renais</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Rim multicístico ou policístico</li><li>• Hidronefrose (válvula de uretra posterior, obstrução da junção uretrovesical ou uretropélvica)</li><li>• Trombose de veia renal</li></ul> <p><b>Massas retroperitoneais</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Neuroblastoma</li><li>• Tumor de Wilms</li><li>• Nefroma mesoblástico</li><li>• Teratoma sacrococcígeo</li><li>• Linfangioma</li></ul> <p><b>Massas gastrintestinais</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Duplicação</li><li>• Cisto mesentérico</li></ul>
---	--

(Adaptada, com permissão, do Seashore JH. Distended abdomen. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, eds. Oski's Pediatrics. 3ª ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:323.)



## ABORDAGEM À

## Válvula de uretra posterior

## DEFINIÇÕES

**Refluxo Vesico-Ureteral (RVU):** Fluxo urinário retrógrado no sentido da bexiga para o(s) ureter(es) e, quando grave, para os rins. Em geral, essa condição é mais comum nas mulheres e pode levar a infecções recorrentes do trato urinário (ITU) e à deterioração da função renal. O tratamento varia de acordo com o grau do refluxo, variando de profilaxia antibiótica até intervenção cirúrgica.

**Uretrocistografia Miccional (UCM):** É o estudo radiológico em que é feita a introdução de um cateter na uretra e conduzido até a bexiga, e por esse cateter é instilado o meio de contraste. Durante a micção, a uretra é visualizada e, nos casos de refluxo vesico-uretral, os ureteres também são visualizados.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A ultrassonografia fetal auxilia no diagnóstico pré-natal da obstrução do trato urinário. Os achados ecográficos incluem a **hidronefrose bilateral com distensão da bexiga**. Nos casos graves, o oligodrâmnio é significativo e pode levar a um desenvolvimento pulmonar fetal incompleto, resultando em insuficiência pulmonar e hipodesenvolvimento congênito. Os meninos diagnosticados na fase pré-natal, no segundo trimestre da gestação, apresentam um prognóstico mais desfavorável do que aqueles diagnosticados na fase neonatal.

As válvulas ureterais são folhetos de tecido localizados no lúmen distal da uretra, da próstata até o esfíncter externo. As **válvulas de uretra posterior são a causa mais comum de obstrução grave do trato urinário em meninos**, ocorrendo em 1 para cada 8.000 meninos nascidos-vivos; 30% deles desenvolverão doença renal terminal ou insuficiência renal crônica. Neonatos apresentam-se com bexiga distendida, jato urinário fraco ou gotejante, rins palpáveis, redução da função renal ou ITU. Lactentes maiores apresentam retardo do crescimento, disfunção renal ou ITU. Meninos maiores podem apresentar dificuldades miccionais, como enurese diurna ou necessidade de fazer força para começar a urinar. A válvula de uretra posterior é confirmada pela UCM ou pela USG pós-natal. Devido à alta incidência de VUP nos meninos com ITU, a avaliação completa deve incluir UCM e USG renal.

O alívio imediato da obstrução por VUP inclui a sondagem vesical através da uretra com uma pequena sonda nasogástrica. Se houver suspeita de ITU, a terapia antimicrobiana deverá ser iniciada. Níveis séricos de eletrólitos, de nitrogênio ureico sanguíneo e de creatinina devem ser aferidos e realizadas as devidas correções. O estado hemodinâmico é monitorado porque a sepse ou a insuficiência renal podem levar ao choque cardiovascular.



Após alívio da obstrução aguda e da estabilização do paciente, a ablação transuretral endoscópica poderá ser realizada se os níveis séricos de creatinina permanecerem normais e o tamanho da uretra permitir. Caso a creatinina sérica permaneça elevada, o lúmen uretral seja muito estreito ou a ITU não responda aos antibióticos, uma vesicotomia de emergência poderá ser necessária. Depois da ablação da válvula, a ocorrência de RVU e de hidronefrose pós-obstrutiva persistente é comum. A profilaxia antibiótica pode ser benéfica para diminuir a frequência de ITU.

## Seguimento clínico

Após a cirurgia, os pacientes necessitam de avaliação para função renal e para possível ITU. Muitos pacientes apresentarão poliúria secundária à diminuição da capacidade em concentrar a urina, o que os coloca em grande risco para desidratação; alguns desenvolvem acidose tubular renal.

O tratamento de rotina para meninos com história de VUP inclui monitoramento regular de: EQU, USG, níveis séricos de eletrólitos, pressão arterial e crescimento linear. No caso da presença de enurese diurna prolongada, poderá haver a necessidade de estudos urodinâmicos para avaliar a micção. A insuficiência renal é comum e alguns pacientes podem precisar de transplante renal. Os fatores prognósticos desfavoráveis para um desenvolvimento renal normal incluem oligodrâmnio, hidronefrose antes da 24ª semana de gestação, persistência dos níveis elevados de creatinina sérica, presença de cistos corticais bilaterais e enurese diurna após a idade de cinco anos.

## Questões de compreensão

---

- 51.1 Um menino de 3 meses de idade apresenta febre de origem desconhecida. Como parte da sua avaliação é realizado EQU; há suspeita de ITU. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo?
- A. Se a cultura de urina revelar ITU, deverão ser realizados USG e UCM
  - B. Uma UCM só deverá ser realizada após diagnóstico de ITU
  - C. Antibióticos deverão ser iniciados, após resultado da urocultura e antibiograma
  - D. Uma biópsia renal deverá ser realizada
  - E. Os métodos preferenciais de coleta para esse lactente incluem coleta da urina de jato médio com técnica asséptica e saco coletor de urina
- 51.2 Uma menina de 2 meses de idade apresenta febre e vômitos. Seu leucograma está elevado. EQU revela 100 leucócitos por campo de grande aumento (não centrifugada); sendo positiva para nitratos e esterase leucocitária. Os resultados da urocultura confirmam ITU, a USG e a UCM mostram uma hidronefrose discreta e RVU de grau II do lado direito. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo?



- A. Ela necessitará de reimplantação cirúrgica do ureter direito
  - B. Uma terapia profilática antimicrobiana deverá ser iniciada, após a conclusão do atual curso de antibióticos
  - C. A UCM deverá ser realizada uma vez por mês
  - D. As amostras subsequentes de urina só deverão se obtidas por punção suprapúbica
  - E. Uma arteriografia renal é indicada
- 51.3 Um lactente de seis meses de idade chega ao seu consultório com uma massa abdominal percebida pelos pais adotivos durante o banho da criança. Ao exame físico, você também encontra macroglossia e hemi-hipertrofia lateral direita. É provável que esse menino tenha:
- A. Síndrome de Down com atresia duodenal
  - B. Síndrome de Alagille e atresia biliar
  - C. Síndrome Beckwith-Wiedemann com tumor de Wilms
  - D. Neurofibromatose e neurofibromas abdominais
  - E. Síndrome de Zellweger e hepatomegalia
- 51.4 Um menino de oito anos de idade urina na cama três a quatro noites por semana “desde sempre”. Ele apresenta jato urinário forte, continência urinária diurna e nenhuma ITU. Seu exame físico está normal. Qual das opções a seguir representa a conduta mais apropriada?
- A. Estudos urodinâmicos
  - B. Tranquilização; ele apresenta uma enurese noturna secundária
  - C. Utilizar um alarme para enurese
  - D. O acetato de desmopressina pode ser administrado a cada seis horas para controlar a enurese
  - E. Modificação comportamental pela inclusão de punição por urinar na cama à noite e premiação para as noites em que isso não ocorrer

## RESPOSTAS

- 51.1 **A.** Para qualquer bebê do sexo masculino com ITU, a avaliação da anatomia e da função urinária é necessária. Os métodos preferíveis de coleta urinária incluem a sondagem vesical e punção vesical suprapúbica. A terapia antimicrobiana é iniciada empiricamente enquanto se aguardam os resultados da urocultura e o antibiograma.
- 51.2 **B.** Lactentes e crianças com RVU recebem terapia antimicrobiana profilática e monitoramento constante para infecção, com realização de EQU e urocultura em intervalos de três a quatro meses. A trimetoprima-sulfametoxazol, a trimetoprima isolada e a nitrofurantoína costumam ser empregadas na profilaxia antimicrobiana. O RVU é graduado de I a V com base no grau do refluxo. O refluxo de grau mais alto apresenta uma probabilidade menor de resolução espontânea, além de causar danos renais.



- 51.3 C. Esse lactente com as características da síndrome de Beckwith-Wiedemann apresenta alto risco para desenvolver tumor de Wilms, hepatoblastoma e gonadoblastoma.
- 51.4 C. A enurese noturna ocorre em 15% das crianças de 5 anos de idade, com taxa de resolução espontânea de 15% por ano. Os meninos são mais afetados do que as meninas e é comum a existência de história familiar. A avaliação inicial inclui história do padrão miccional, ITU anterior e história do desenvolvimento, social e emocional. O exame físico inclui palpação dos rins, exame neurológico e exame da região lombar para pesquisa de depressões no sacro ou de nevos pilosos. Alguns especialistas recomendam EQU e urocultura para descartar uma infecção oculta. O alarme de enurese apresenta uma taxa de sucesso de 70 a 90% e requer a participação dos pais. As intervenções farmacológicas incluem doses de imipramina ou de acetato de desmopressina oral, à noite ao deitar. As formulações intranasais de desmopressina não estão aprovadas para o tratamento da enurese noturna. Após o uso do acetato de desmopressina, a ingestão líquida deve sofrer restrição para evitar a hiponatremia. Em geral, o tratamento farmacológico é reservado para ocasiões especiais, quando a criança vai dormir na casa de um amigo, em um acampamento e assim por diante. A modificação comportamental não inclui punição.

### Pérolas clínicas

- A válvula de uretra posterior ocorre apenas em meninos.
- A ultrassonografia renal e a uretrocistografia miccional são importantes na avaliação dos lactentes com ITU.
- Meninos com válvula de uretra posterior apresentam grande risco para doença renal terminal, mesmo após a terapia apropriada.

### REFERÊNCIAS

- Chintagumpala MM. Wilms tumor. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1775-1777.
- Colberg JW. Posterior urethral valves. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1737.
- Elder JS. Obstructions of the urinary tract, posterior urethral valves. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2241-2242.
- Gonzales ET, Roth DR. Urinary tract infection. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1836-1840.



- Greene DM. Wilms tumor. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1614-1616.
- Kennedy T. Urinary tract infection. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1667-1673.
- Norwood VF, Chevalier RL. Obstructive disorders. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1641-1642.
- Roth DR, Gonzales ET. Disorders of renal development and anomalies of the collecting system, bladder, penis, and scrotum. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones, MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1823-1826.
- Sand-Loud N, Rappaport LA. Enuresis. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones, MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:670-672.
- Seashore JH. Distended abdomen. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:321-325.
- Desmopressin Acetate (marketed as DDAVP Nasal Spray, DDAVP Rhinal Tube, DDAVP, DDVP, Minirin, and Stiminate Nasal Spray). <http://www.fda.gov/cder/drug/Infosheets/HCP/desmopressinHCP.htm>. Accessed January 18, 2009.



# Caso 52

A mãe de um menino saudável de 8 anos de idade está preocupada com o desempenho escolar do filho. Na última reunião de pais e mestres, sua professora relatou que ele se distrai com facilidade e que, com frequência, não completa os deveres de casa nem as tarefas de classe. A mãe conta que em casa ele também apresenta dificuldades de concluir suas tarefas e está quase sempre inquieto. Apesar de muito falante, ele não responde às perguntas com clareza. Seu exame físico é significativo apenas para a inquietação.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento?



## RESPOSTAS PARA O CASO 52

### Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade

*Resumo:* Menino de 8 anos de idade com atividade hipercinética que se distrai com facilidade e não consegue concluir as tarefas escolares ou concentrar-se nas tarefas em casa.

- **Diagnóstico mais provável:** Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade (TDAH).
- **Próximo passo no tratamento:** Uma avaliação para TDAH, que inclui a coleta de informações comportamentais obtidas tanto dos seus cuidadores quanto dos seus professores.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender as avaliações básicas da criança com sintomas de TDAH.
2. Conhecer as várias opções de tratamento disponíveis para essa condição.

### Considerações

Esse menino exibe comportamentos do TDAH, incluindo fácil distratibilidade, incapacidade de manter o foco e de concluir tarefas, além de inquietação excessiva. O próximo passo será uma avaliação completa para TDAH, conforme descrito. Se os dados forem sugestivos de TDAH, ele deverá ser submetido a avaliações do desenvolvimento e psicológicas para identificar existência de condições psiquiátricas ou de deficiência de aprendizagem concomitantes. Após obtenção de uma avaliação completa, deverá ser traçada uma estratégia, sendo delineado um plano de tratamento abrangente que envolva o tratamento comportamental, intervenções em sala de aula e talvez o uso de medicação.

## ABORDAGEM AO

### Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade

## DEFINIÇÃO

**Transtorno do Déficit de Atenção/Hiperatividade (TDAH):** Condição consistindo em desatenção, hiperatividade e impulsividade inadequadas para a fase esperada do desenvolvimento.



## ABORDAGEM CLÍNICA

O *Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais, quarta edição (DSM-IV)* descreve os **critérios de desatenção** e de **hiperatividade/impulsividade** necessários para o diagnóstico de **TDAH**. Estima-se que o transtorno do déficit de atenção e hiperatividade afete 3 a 10% das crianças em idade escolar; 25% dos pacientes com TDAH possuem um parente de primeiro grau com o mesmo diagnóstico. A fisiopatologia do TDAH permanece em estudo, mas as pesquisas sugerem que a diminuição da atividade de certas regiões cerebrais localizadas no lobo frontal possa ser a responsável.

**Os critérios de desatenção do TDAH** envolvem: erros por descuido, dificuldade de prestar atenção, parecer não ouvir, não dar continuidade às tarefas, evitar tarefas que exijam esforço mental sustentado, perder objetos com frequência, distrair-se com facilidade e apresentar esquecimentos nas atividades diárias.

**Os critérios de hiperatividade** envolvem: inquietação frequente, abandono frequente da cadeira, não conseguindo permanecer sentado, correr ou escalar em excesso, dificuldade de brincar ou permanecer em silêncio, falar em excesso.

**Os critérios de impulsividade** envolvem: responder com precipitação, ter dificuldade de aguardar a sua vez de falar e interromper ou intrometer-se com frequência nos assuntos alheios.

O transtorno do déficit de atenção/hiperatividade está subdividido em três tipos: TDAH/I (pelo menos 6 dos 9 sintomas do comportamento de desatenção), TDAH/HI (pelo menos 6 dos 9 sintomas do comportamento de hiperatividade/impulsividade) e TDAH/C (pelo menos 6 dos 9 sintomas do comportamento de desatenção e hiperatividade/impulsividade). Os sintomas devem estar presentes na criança por, **no mínimo, seis meses em dois ou mais contextos, e alguns deles devem se manifestar antes dos sete anos de idade e causarem dificuldade funcional**. Cuidadores e professores prestam informações essenciais sobre o comportamento ao preencherem questionários específicos, como as escalas de Conners, o índice de TDAH, o questionário Swanson, Nolan e Pelham (SNAP) ou a Escala Abrangente de Pontuação para Professores (ACTeRS-ADD-H Comprehensive Teacher Rating Scale). De forma alternativa, a informação pode ser presumida via narrativas ou entrevistas descritivas.\*

**Os testes psicológicos e do desenvolvimento são parte da avaliação de uma criança com TDAH; é frequente a coexistência de transtornos psicológicos e do aprendizado.** As condições coexistentes mais comuns são: transtorno opositor-desafiante (35,2%), transtorno de conduta (25,7%), transtorno de ansiedade (25,8%) e transtorno depressivo (18,2%). Quase 12 a 60% das crianças com TDAH apresentam transtorno de aprendizagem concomitante e podem se beneficiar dos serviços de educação especial.

---

\*N. de T. No Brasil, foi elaborada uma versão para uso em português da escala SNAP-IV, utilizando uma metodologia de tradução, retrotradução, análise de equivalência semântica e sondagem em população-alvo. (Paulo Mattos, Maria Antonia Serra-Pinheiro, Luis Augusto Rohde, Diana Pinto. *Rev. Psiquiatr. Rio Gd. Sul* vol.28 n°3. Porto Alegre Sept./Dec. 2006.)



O tratamento inclui a implementação de um programa de tratamento de longo prazo em colaboração com os cuidadores e os professores. Faz parte do plano de tratamento o estabelecimento de objetivos específicos, como aumento da independência, diminuição do comportamento disruptivo, melhora no desempenho escolar, organização e conclusão de tarefas e melhora nos relacionamentos com os membros da família, professores e colegas. **As técnicas de modificação comportamental** podem ser empregadas de forma isolada ou em conjunto com **terapia farmacológica**. O reforço positivo (recompensas e privilégios) e as consequências negativas (castigo ou retirada dos privilégios) enfatizam o comportamento apropriado. Na escola, turmas com poucos alunos, trabalhos escolares estruturados e estimuladores e disposição apropriada das carteiras podem auxiliar na **diminuição do comportamento escolar disruptivo**. Os medicamentos costumam ser utilizados para auxiliar o tratamento. Os medicamentos estimulantes são considerados a farmacoterapia de primeira linha para diminuição dos comportamentos típicos do TDAH. Os fármacos estimulantes mais empregados são: o metilfenidato e a dextroanfetamina. A atomoxetina é um inibidor seletivo da recaptação da norepinefrina, não estimulante, aprovado para adultos e crianças. Os antidepressivos tricíclicos e a bupropiona, em geral prescritos por um psiquiatra ou neurologista, também reduzem os sintomas típicos do TDAH.

As sequelas a longo prazo do TDAH compreendem dificuldade de estabelecer um relacionamento satisfatório com os pares, dificuldade de adquirir controle motor fino satisfatório e aumento do risco para acidentes. Os adolescentes podem desenvolver problemas de uso abusivo de substâncias como uma condição comórbida, mas esta não parece estar relacionada aos estimulantes empregados no tratamento do TDAH. Quase 50% das crianças estarão bem quando adultas, com evolução funcional adequada, mas outras demonstrarão sintomas constantes de desatenção e de impulsividade.

---

## Questões de compreensão

---

- 52.1 Um menino de 8 anos de idade é levado para uma consulta porque a mãe está preocupada com a possibilidade de ele apresentar TDAH. Em casa, ele está sempre desassossegado, parece nunca prestar atenção e perde coisas. No consultório, a criança está cooperativa e seu exame físico é normal. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Fazer um teste terapêutico com medicação estimulante por duas semanas
  - B. Obter informações adicionais com os pais e os professores
  - C. Assegurar à mãe que esse comportamento é apropriado para a idade
  - D. Encaminhar a criança para uma avaliação psicológica
  - E. Encaminhar a criança para uma avaliação psiquiátrica
- 52.2 Um menino de 7 anos de idade é levado à consulta porque aparenta distração. Sua mãe conta que ele sonha acordado “todo o tempo” e quando está nesse estado não responde às suas perguntas. Ela descreve esses episódios como sendo de



curta duração (apenas alguns segundos), mas que ocorrem muitas vezes ao longo do dia. Quando ele não está sonhando acordado, ele presta atenção e consegue concluir as tarefas. Seu comportamento em aula não é disruptivo. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?

- A. Obter informações adicionais dos pais e dos professores através dos questionários de Conners
- B. Iniciar um programa de modificação comportamental
- C. Assegurar à mãe que esse comportamento é apropriado para a idade
- D. Solicitar um eletroencefalograma
- E. Encaminhar a criança para uma avaliação psicológica

52.3 Há pouco tempo um adolescente de 14 anos foi diagnosticado como portador de TDAH. Sua avaliação quanto aos transtornos psiquiátricos coexistentes é mais provável de identificar qual das opções a seguir?

- A. Transtorno bipolar
- B. Transtorno opositor-desafiante
- C. Transtorno difuso do desenvolvimento
- D. Transtorno do estresse pós-traumático
- E. Esquizofrenia

52.4 Um menino de 8 anos de idade acaba de concluir sua avaliação inicial para TDAH, preenchendo 7 dos 9 critérios para desatenção e muitos para comportamento impulsivo. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado no tratamento?

- A. Fazer um teste terapêutico com medicação estimulante por duas semanas
- B. Recomendar educação especial
- C. Encaminhar a criança para uma avaliação psicoeducacional completa
- D. Solicitar um eletroencefalograma
- E. Assegurar à mãe que esse comportamento é apropriado para a idade

## RESPOSTAS

52.1 **B.** Um exame físico (com ênfase nos componentes neurológicos) deverá ser realizado para identificar qualquer sinal sutil de doença neurológica. Se nada for encontrado, ele deverá ser submetido a uma avaliação para TDAH com informações comportamentais específicas do índice de TDAH obtidas dos cuidadores e dos professores. O diagnóstico será considerado se ele apresentar comportamentos do índice de TDAH em dois ou mais contextos. Sua capacidade de manter o foco durante a breve visita ao consultório não exclui o diagnóstico de TDAH.

52.2 **D.** Essa criança não preenche os critérios clássicos para o TDAH. Os episódios de “sonhar acordado” por alguns segundos podem ser devido a convulsões do tipo pequeno mal ou crises de ausência; um eletroencefalograma se faz necessário.



- 52.3 **B.** Condições comuns psiquiátricas coexistentes incluem: transtorno opo-  
sitor-desafiante (35,2%), transtorno de conduta (25,7%) transtorno de ansie-  
dade (25,8%) e transtorno depressivo (18,2%).
- 52.4 **C.** Antes de desenvolver um plano de tratamento, a criança deverá ser avalia-  
da para transtornos psiquiátricos e de aprendizagem coexistentes (testes psico-  
educacionais). O tratamento pode incluir medicamentos estimulantes, modi-  
ficação comportamental e terapia apropriada para as condições coexistentes.

### Pérolas clínicas

- O transtorno do déficit de atenção/hiperatividade (TDAH) é considerado para crian-  
ças que apresentam comportamentos específicos em dois ou mais contextos, como  
em casa e na escola ou no trabalho.
- Crianças com TDAH quase sempre apresentam transtornos psiquiátricos ou de apren-  
dizagem coexistentes, incluindo transtorno opo-  
sitor-desafiante, transtorno de con-  
duta, transtorno de ansiedade e depressão.
- Agentes farmacológicos de uso comum no tratamento de TDAH são o metilfenidato  
e a dextroanfetamina.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Clinical practice guideline: diagnosis and evaluation of the  
child with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics*. 2000;105:1158-1170.
- American Academy of Pediatrics. Clinical practice guideline: treatment of the school-aged  
child with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics*. 2001;108:1033-1044.
- American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. 4th  
ed. (Text Revision). Washington: American Psychiatric Association; 2000:92.
- Cutting LE, Mostofsky SH, Denckla MB. School difficulties. In: McMillan JA, Feigin RD,  
DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadel-  
phia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:674-680.
- Dworkin PH. Hyperactivity: overactivity to attention-deficit disorder. In: Rudolph CD, Ru-  
dolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York,  
NY: McGraw-Hill; 2003:430-434.
- Raishevich N, Jensen P. Attention deficit hyperactivity disorder. In: Kliegman RM, Behrman  
RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA:  
B Saunders; 2007:146-150.



# Caso 53

Um menino de 12 anos de idade, previamente hígido, apresenta dor no joelho direito há 3 semanas. Ele é atlético, joga basquete e pratica corrida de rua e nega trauma recente. Ele descreve aumento da dor ao correr ou pular. Seu exame físico é normal, exceto por edema discreto e dor à palpação sobre a tuberosidade tibial direita.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento?



## RESPOSTAS PARA O CASO 53

### Doença de Osgood-Schlatter

*Resumo:* Um menino de 12 anos de idade apresenta dor no joelho direito, que aumenta com a atividade, além de sensibilidade e edema sobre a tuberosidade tibial do joelho afetado.

- **Diagnóstico mais provável:** Doença de Osgood-Schlatter.
- **Próximo passo no tratamento:** Para a maioria dos pacientes, repouso e gelo após a atividade; em casos graves, imobilização do joelho.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer a apresentação e o tratamento da doença de Osgood-Schlatter (OSD).
2. Conhecer o diagnóstico diferencial para dor óssea e edema de extremidades em crianças.

### Considerações

A história é fundamental para determinar a presença de outros sinais e sintomas nesse adolescente com dor e edema no joelho. A ausência de sinais e sintomas constitucionais (febre, eritema nas articulações, fadiga, perda de peso, suores noturnos, contusão e tosse) são indícios da natureza relativamente benigna dessa condição. Se algum desses sinais ou sintomas estiver presente, recomenda-se uma avaliação mais cuidadosa para condições letais potenciais, como neoplasias.

## ABORDAGEM À

### Doença de Osgood-Schlatter

### DEFINIÇÃO

**Doença de Osgood-Schlatter (OSD):** Inflamação dolorosa da tuberosidade tibial.

### ABORDAGEM CLÍNICA

A dor no joelho da OSD é causada pela **inflamação da tuberosidade tibial, uma extensão da epífise tibial ou placa de crescimento**. Os centros de ossificação começam a formar-se entre as idades de 9 e 13 anos e sua conclusão ocorre entre as idades



de 15 e 17 anos. Em geral, a OSD acomete os meninos e apresenta-se no final da infância ou no início da adolescência. **Movimentos repetitivos de correr ou saltar** causam tração e microfraturas na área em desenvolvimento, resultando em inflamação, edema, dor e alterações ósseas.

**O diagnóstico de OSD pode ser feito clinicamente.** O paciente não apresenta história de trauma, mas reclama de dor no joelho que aumenta com exercício e esforço. O diagnóstico diferencial para dor no joelho em adolescentes inclui uma série de condições. A síndrome do estresse patelofemoral, também comum nos atletas, causa dor crônica, contínua e não localizada no joelho. O “joelho de saltador” (tendinite patelar) é causado por lesão microscópica no tendão patelar; a maioria dos pacientes afetados apresenta dor anterior crônica no joelho e sensibilidade na porção inferior da patela à palpação. A síndrome da fricção da banda iliotibial causa dor lateral no joelho de corredores. O **deslocamento da epífise femoral superior (DEFS)** ocorre nos adolescentes durante o estirão de crescimento, levando à claudicação e à dor na virilha ou na coxa; contudo, uma dor no quadril pode ser referida como sendo no joelho. O exame desses pacientes revela flexão, rotação interna e abdução limitadas do quadril. As radiografias do quadril mostram alargamento da epífise femoral e osteopenia. Os pacientes portadores de DEFS apresentam risco para necrose avascular da epífise femoral e necessitam de avaliação ortopédica. Outros diagnósticos a serem considerados nos adolescentes com dor no joelho englobam trauma, tumor, leucemia e sepse articular.

O tratamento da OSD consiste na diminuição da atividade. Gelo após o exercício e uso de anti-inflamatórios não esteroides podem proporcionar algum alívio. Nos casos graves, a imobilização do joelho e o uso de muletas podem ser uma necessidade. Os sintomas podem recorrer até que a ossificação esteja concluída. O prognóstico a longo prazo é excelente.

## Questões de compreensão

- 53.1 Um menino de 12 anos de idade reclama de dor no joelho direito que piora após correr. Sua dor iniciou uma semana após sua admissão na equipe de corrida de rua. Ao exame físico, ele sente dor à palpação da tuberosidade tibial. Qual das opções a seguir é a afirmativa correta?
- A. Uma órtese colocada no tênis esquerdo permitirá que ele continue a correr e aliviará a dor
  - B. A diminuição da atividade deverá aliviar a dor
  - C. A terapia inicial consiste em imobilização
  - D. A causa mais provável da dor é uma fratura por estresse
  - E. O diagnóstico mais provável é o deslocamento da epífise femoral
- 53.2 Um adolescente de 13 anos de idade apresenta dor no joelho direito e claudicação há uma semana. Em sua curva de crescimento você determina que seu peso está acima do percentil 95 para a idade. Seu exame físico é significativo



para acantose discreta e joelhos normais. O exame do quadril revela diminuição da capacidade de flexão e de rotação interna do fêmur direito. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?

- A. Instruir o paciente a repousar e aplicar gelo na área afetada
- B. Prescrever anti-inflamatórios não esteroidais diários até a cessação da dor
- C. Solicitar uma ressonância magnética do joelho e do quadril
- D. Marcar uma consulta com um cirurgião ortopédico
- E. Prescrever um período curto de esteroides orais para diminuir a inflamação

53.3 Uma adolescente de 14 anos chega para uma consulta de revisão. Sua mãe conta que a filha está bem, mas deseja que você a repreenda por não ter usado filtro solar em uma festa na piscina, há 3 semanas, tendo retornado para casa com queimaduras de sol nas bochechas e no nariz; a adolescente revira os olhos à afirmação da mãe. Quando a mãe deixa a sala, a paciente conta que usou filtro solar, mas que não deseja discutir esse assunto com a mãe. Ela afirma que está bem, mas conta que há 2 meses sente dor intermitente no joelho direito, que não parece estar relacionada ao exercício. Ao ser mais questionada, ela relata que não está se sentindo bem e se sente muito cansada. Seu exame físico revela queimaduras de sol na linha do nariz, mas nenhuma anormalidade no joelho nem na marcha. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais apropriado no tratamento?

- A. Prescrever ibuprofeno e recomendar uso diário de filtro solar
- B. Solicitar radiografias do joelho
- C. Obter mais informações da história sobre febre, perda de peso, exantemas e artrite
- D. Recomendar o uso de um imobilizador de joelho
- E. Marcar uma consulta ortopédica emergencial para avaliação de possível DEFS

53.4 Um adolescente de 15 anos de idade apresenta-se com dor no joelho direito; no exame físico, ele não consegue apoiar seu próprio peso sobre a articulação afetada. O joelho está dolorido, edemaciado, quente, eritematoso e apresenta uma significativa redução da amplitude de movimento. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo na avaliação?

- A. Obter mais dados da história, incluindo história sexual
- B. Prescrever um curso de esteroides sistêmicos
- C. Administrar esteroides intra-articulares para diminuir a inflamação
- D. Prescrever anti-inflamatórios
- E. Marcar uma consulta ambulatorial com um cirurgião ortopédico

## RESPOSTAS

53.1 B. A história desse garoto é consistente com OSD. A terapia inicial inclui gelo após exercícios e repouso.



- 53.2 D. O diagnóstico mais provável é DEFS. O paciente é mantido em repouso no leito, sendo também necessária uma consulta com um cirurgião ortopédico.
- 53.3 C. Essa paciente queixa-se de dor nas articulações e mal-estar e apresenta exantema facial consistente com a erupção malar encontrada no lúpus eritematoso sistêmico (LES). O próximo passo será obter mais dados da história sobre outros sinais e sintomas de doença autoimune, uso de medicação (LES induzido por medicamentos) e história de viagens recentes (exposição ao carrapato da doença de Lyme).
- 53.4 A. Esse paciente apresenta sinais e sintomas de artrite séptica. A *Neisseria gonorrhoeae* é a maior causa de artrite séptica em adolescentes e jovens adultos sexualmente ativos. Se houver suspeita de artrite séptica, justificam-se uma avaliação ortopédica imediata e a administração de antibióticos intravenosos.

### Pérolas clínicas

- A doença de Osgood-Schlatter é encontrada apenas em jovens adolescentes antes do fechamento da placa de crescimento.
- Edema e dor na tuberosidade tibial à palpação são achados clássicos da doença de Osgood-Schlatter.
- Deslocamento da epífise femoral pode ser a causa da claudicação, sendo mais comum nos adolescentes com sobrepeso.

## REFERÊNCIAS

- Cassidy JT. Rheumatic diseases of childhood. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2543-2546.
- Crawford AH. Slipped capital femoral epiphysis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:2438-2439.
- Eddy AA. Lupus nephritis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1687-1688.
- Hosalker HS, Wells L. The knee. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007: 2798-2799.
- Landry GL. Sports medicine. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:897.
- Patterson LER. Gonococcal infections. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA:Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1088-1091.



- Sponseller PD. Bone, joint, and muscle problems. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2474, 2479.
- Staat MA. *Neisseria gonorrhoeae*. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:967-970.
- Wall EJ. Osgood-Schlatter disease. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2432.



# Caso 54

Um recém-nascido com 2 semanas de vida apresenta-se com “pescoço torcido”. Ele nasceu a termo, de parto vaginal distócico por causa do seu tamanho (4.550 kg). Ao exame físico, sua cabeça está inclinada para a direita, seu queixo está rotado para a esquerda e o músculo esternocleidomastoideo direito apresenta uma massa palpável, firme.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor tratamento?



## RESPOSTAS PARA O CASO 54

### Torcicolo do recém-nascido

**Resumo:** Menino grande para a idade gestacional, com 2 semanas de vida, nascido de parto distócico, tem torcicolo e o músculo esternocleidomastoideo apresenta uma massa palpável.

- **Diagnóstico mais provável:** Torcicolo muscular.
- **Melhor tratamento:** Inicialmente, alongamento passivo do músculo esternocleidomastoideo.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer as causas comuns do torcicolo.
2. Reconhecer as diferenças no tratamento do torcicolo com base na etiologia.

### Considerações

Esse recém-nascido, com 2 semanas de vida, teve dificuldades ao nascer devido ao seu tamanho grande para a idade gestacional. Ele apresenta torcicolo (cabeça inclinada para direita e queixo rotado para a esquerda) como resultado da diminuição da amplitude de movimento do músculo esternocleidomastoideo, causada pela massa. Lactentes grandes com parto complicado são de maior risco para torcicolo muscular por causa de lesões no músculo esternocleidomastoideo. As crianças nascidas de apresentação pélvica e aquelas portadoras de displasia do quadril também são de maior risco para torcicolo.

## ABORDAGEM AO

### Torcicolo

## DEFINIÇÕES

**Síndrome de Klippel-Feil:** Fusão congênita das porções das vértebras cervicais, restrição do movimento do pescoço, pescoço curto e linha capilar baixa. As características associadas incluem a deformidade de Sprengel (ver adiante) e as anormalidades estruturais do trato urinário.

**Síndrome de Sandifer:** Refluxo gastresofágico (RGE), hérnia de hiato e postura anormal da cabeça.

**Deformidade de Sprengel:** Elevação congênita da escápula.



## ABORDAGEM CLÍNICA

Identifica-se o **torcicolo** quando o paciente apresenta **evidente torção do pescoço, cabeça inclinada para um dos lados e queixo inclinado para o lado oposto**. A causa mais comum do torcicolo são as lesões e as contraturas do **músculo esternocleidomastoideo**. O torcicolo ocorre durante ou logo após o nascimento; os lactentes podem ter sofrido trauma obstétrico e, em geral, apresentam uma massa palpável e firme no músculo afetado. Em geral, uma radiografia da coluna cervical é realizada para descartar malformações vertebrais.

Se a coluna cervical estiver livre de anormalidades congênitas, a terapia realizada pelo cuidador (às vezes, pelo fisioterapeuta) envolverá o **alongamento suave do músculo esternocleidomastoideo** (movendo a cabeça para a posição neutra). Se a condição persistir além do primeiro mês de vida, recomenda-se uma consulta ao ortopedista pediátrico. A ausência de intervenção em um **torcicolo persistente pode levar a uma assimetria facial**.

Malformações congênitas da coluna cervical podem causar torcicolo; um alongamento suave não melhora a condição e pode resultar em lesão. A radiografia mostra anomalias da coluna, como hemivértebras ou áreas de fusão ou subluxação de vértebras. A **síndrome de Klippel-Feil** pode se apresentar como torcicolo congênito e engloba fusão congênita de porções das vértebras cervicais, restrição dos movimentos do pescoço, pescoço curto e linha capilar baixa, deformidade de Sprengel e anomalias do trato urinário.

**Torcicolo que ocorre após o primeiro ano de vida requer avaliação cuidadosa**, porque as causas mais comuns são trauma e inflamação. O torcicolo traumático pode ocorrer depois de uma lesão das vértebras cervicais, com subsequente fratura ou subluxação ou lesão atlanto-occipital, atlanto-axial ou de C2-3 ou lesão da musculatura cervical; para esses pacientes, uma avaliação radiográfica é essencial. Em geral, o torcicolo inflamatório ocorre depois de uma doença do trato respiratório superior, e os pacientes apresentam dor muscular, dor à palpação e avaliação neurológica normal. Outras causas inflamatórias incluem linfadenite cervical, abscesso retrofaríngeo, osteomielite de vértebra cervical, artrite reumatoide e pneumonia do lobo superior. As crianças portadoras de linfadenite cervical costumam ficar febris e apresentam linfonodos cervicais dolorosos à palpação. Os pacientes com abscesso retrofaríngeo podem se apresentar com febre, disfagia, dispneia, salivação ou estridor, secundários à compressão.

Uma variedade de condições neurológicas causa torcicolo: distúrbios visuais, reações distônicas a medicamentos (fenotiazina, haloperidol ou metoclopramida), tumores na fossa posterior ou na medula vertebral,iringomielia, doença de Wilson, distonia muscular deformante e *spasmus nutans*. O exame físico, com particular atenção ao exame neurológico, pode identificar achados associados a uma dessas causas neurológicas de torcicolo. Demais causas compreendem calcificação de disco cervical, síndrome de Sandifer, torcicolo paroxístico benigno, tumores ósseos, tumores de tecidos moles e distúrbios conversivos.



## Questões de compreensão

- 54.1 Um lactente com 3 meses de idade apresenta torcicolo intermitente e dor. Ele nasceu a termo, o pré-natal e o parto foram sem intercorrências. Ele regurgita com frequência após alimentação e apresentou um episódio de pneumonia. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Iniciar alongamento suave do músculo esternocleidomastoideo
  - B. Avaliar quanto à presença de refluxo gastroesofágico (RGE)
  - C. Encaminhar a criança para uma avaliação ortopédica
  - D. Solicitar radiografias da coluna cervical
  - E. Observar e, caso a condição persista, encaminhar o lactente para uma avaliação ortopédica
- 54.2 Uma menina com 5 meses de vida apresenta-se com um torcicolo de início súbito e espasmos faciais, mas, exceto isso, ela está alerta e interativa. Seu estado geral é bom e está ganhando peso após terem sido prescritas ranitidina e metoclopramina para RGE no último mês. Qual das afirmativas a seguir é verdadeira?
- A. É provável que ela esteja tendo uma convulsão complexa parcial e um eletroencefalograma se faz necessário
  - B. Punção lombar para contagem celular, glicose e proteína deve ser realizada
  - C. Aferição dos níveis séricos de eletrólitos e glicose não é necessária
  - D. É provável que ela esteja tendo uma reação distônica a um dos medicamentos em uso
  - E. É provável que a ressonância magnética da coluna cervical mostre uma anomalia congênita
- 54.3 Um menino de 4 anos de idade apresenta torcicolo, febre, dor de garganta e dificuldade para engolir, mas sem salivação excessiva. Ele nega cefaleia e dispneia, apenas está menos ativo. O exame revela edema faríngeo posterior. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Solicitar exame do líquido cefalorraquidiano
  - B. Solicitar estudos de imagem das vias aéreas e dos tecidos moles do pescoço
  - C. Solicitar cultura de orofaringe e iniciar terapia com antibióticos baseada nos resultados da cultura
  - D. Iniciar penicilina oral
  - E. Prescrever ibuprofeno e exercícios de alongamento do pescoço
- 54.4 Uma recém-nascida chega com os pais adotivos. A família refere que ela parece estar com o pescoço torcido. Eles sabem apenas que “o parto quase foi por cesariana porque o bebê estava de lado”. Ela está se alimentando



bem e a excreção urinária e fecal está adequada para as últimas 24 horas. O exame físico é significativo para torcicolo. Qual das afirmativas a seguir é verdadeira?

- A. Ela apresenta um risco significativo para pneumonia de aspiração
- B. Os pais devem iniciar de imediato um programa de alongamento suave do pescoço
- C. Solicitação de radiografias da coluna cervical
- D. Marcação imediata de consulta ortopédica
- E. Marcação imediata de consulta neurológica

## RESPOSTAS

- 54.1 **B.** É provável que esse lactente apresente RGE com torcicolo intermitente (síndrome de Sandifer). Ele possui uma história de regurgitações frequentes e teve pneumonia (talvez por aspiração), o que indica a presença de RGE. Lactentes com a síndrome de Sandifer apresentam uma postura anormal da cabeça associada ao refluxo. Considera-se que os movimentos da cabeça sejam uma resposta à dor ou uma forma de proteger as vias aéreas.
- 54.2 **D.** Esse lactente apresenta um início súbito das características de torcicolo e espasmos faciais, resultantes prováveis da administração da metoclopramida. Contudo, indica-se a avaliação inicial para convulsões, incluindo avaliação dos níveis séricos de eletrólitos, glicose e cálcio. A administração de difenidramina pode reverter rapidamente a distonia induzida pelo medicamento. É provável que a RM não revele uma anomalia cervical porque o início dos sintomas foi súbito. É provável que a análise do líquido, como primeiro passo, não esclareça a causa desse tipo de torcicolo.
- 54.3 **B.** Essa criança apresenta sinais e sintomas de celulite ou abscesso retrofaríngeo. Esses pacientes podem apresentar febre, disfagia, salivação, rigidez de nuca, dispneia ou estridor. Os achados físicos incluem edema na linha média ou unilateral que pode evoluir para uma massa flutuante. O tratamento compreende terapia com antibióticos com possível incisão e drenagem do abscesso. Uma tomografia computadorizada pode ser útil na identificação precoce da formação do abscesso.
- 54.4 **C.** É provável que essa criança tenha tido um parto difícil, que causou o torcicolo muscular. Se a radiografia da coluna cervical não apresentar anormalidades da coluna cervical, os pais poderão iniciar o alongamento suave para mover a cabeça para a posição neutra. Se a condição persistir, será necessário o encaminhamento ao ortopedista.



## Pérolas clínicas

- O torcicolo muscular é mais comumente observado em recém-nascidos, como resultado de trauma do músculo esternocleidomastoideo.
- A síndrome de Sandifer é caracterizada pelo refluxo gastresofágico e pela postura anormal da cabeça.
- A distonia induzida por medicamentos costuma ser causada pela fenotiazina, pela metoclopramida e pelo haloperidol.

## REFERÊNCIAS

- Crawford AH. Congenital muscular torticollis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:2439-2440.
- Goldstein NA, Hammerschlag MR. Peritonsillar, retropharyngeal, and parapharyngeal abscesses. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1492-1494.
- Hazinski TA. Retropharyngeal and peritonsillar abscess. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:1944.
- Jankovic J. Dystonia. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2371-2373.
- Orenstein S, Peters J, Khan S, Youssef N, Hussain SZ. Gastroesophageal reflux disease (GERD). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1547-1550.
- Pappas DE, Hendley JO. Retropharyngeal abscess, lateral pharyngeal (parapharyngeal) abscess, and peritonsillar cellulitis/abscess. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1754-1756.
- Spiegel DA, Hosalker HS, Dormans JP, Drommond DS. Torticollis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2822-2823.



# Caso 55

Uma lactente com 2 semanas de vida apresenta secreção amarela no olho esquerdo. Sua mãe recebeu cuidados pré-natais, a criança nasceu de parto vaginal e recebeu alta com 48 horas de vida. Nos primeiros dias de vida, a mãe percebeu que a produção de lágrimas era maior no olho esquerdo, que, agora, apresenta a secreção amarela. A criança exibe reflexos oculares vermelhos bilaterais normais, as pupilas são simétricas e reativas à luz e as conjuntivas não estão inflamadas. Observa-se secreção ocular mucopurulenta do lado esquerdo.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento?



## RESPOSTAS PARA O CASO 55

### Dacriostenose

**Resumo:** Uma recém-nascida, com 2 semanas de vida, apresenta lacrimejamento excessivo unilateral, que progrediu para secreção mucopurulenta. As conjuntivas estão normais.

- **Diagnóstico mais provável:** Dacriostenose (obstrução congênita do ducto nasolacrimal).
- **Próximo passo no tratamento:** O tratamento inicial envolve massagem nasolacrimal e limpeza das pálpebras. Antibióticos tópicos são adicionados devido à secreção purulenta.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Avaliar o lacrimejamento excessivo no período neonatal.
2. Conhecer o diagnóstico diferencial da conjuntivite no período neonatal.

### Considerações

Essa criança apresenta produção excessiva de lágrimas que progrediu para uma secreção mucopurulenta, o restante do seu exame oftalmológico está normal. Observação importante é o fato de a conjuntiva não estar inflamada e de não haver envolvimento da córnea. O tratamento inicial inclui terapia antibiótica tópica e massagem no ducto nasolacrimal duas a três vezes ao dia e limpeza das pálpebras com água morna.

## ABORDAGEM À

### Dacriocistite

## DEFINIÇÕES

**Quemose:** Edema e acúmulo de líquidos nas membranas que revestem as pálpebras e a mucosa conjuntiva.

**Dacriostenose:** Condição nos neonatos e nos lactentes causada pela estenose ou obstrução do ducto lacrimal.



## ABORDAGEM CLÍNICA

A avaliação de um recém-nascido apresentando secreção ocular mucopurulenta inclui o exame das conjuntivas, das córneas e das pupilas, além da avaliação quanto à presença do reflexo vermelho. Na dacriostenose, esses aspectos estão normais. **Os lactentes portadores de dacriostenose apresentam aumento do lacrimejamento, que pode ser unilateral ou bilateral.**

A dacriostenose ocorre em 2 a 6% dos recém-nascidos, sendo causada pela **falha na canalização do ducto nasolacrimal**. O tratamento conservador inclui massagem do ducto nasolacrimal duas vezes ao dia (leva à expulsão dos conteúdos mucoides proximais) e limpeza das pálpebras com água morna. Caso a secreção se torne purulenta, a indicação é um curso de antibióticos oftalmológicos tópicos. **Em 90 a 96% dos casos, a dacriostenose resolve espontaneamente, em geral, no primeiro ano de vida.** Nos casos refratários, um oftalmologista introduzirá uma sonda no ducto nasolacrimal, e, às vezes, é necessária a colocação de drenos nos ductos nasolacrimais ou a cirurgia reconstrutiva. Se ocorrer dacriocistite, a indicação é a terapia sistêmica antimicrobiana.

O **glaucoma infantil** ocorre em 1 para cada 100.000 nascimentos **com a tríade clássica de achados: lacrimejamento, fotofobia e blefaroespasma**. O glaucoma pode ser um acontecimento isolado ou ocorrer como parte de várias condições, por exemplo, a rubéola congênita, a neurofibromatose tipo 1, a mucopolissacaridose I, a síndrome óculo-cérebro-renal de Lowe, a síndrome de Sturge-Weber, a síndrome de Marfan e várias anomalias cromossômicas graves. O aumento da pressão intraocular pode levar à expansão do globo ocular e a lesões na córnea.

Se a conjuntivite estiver presente (Figura 55-1), uma avaliação apropriada é crítica. A *ophthalmia neonatorum* (conjuntivite em neonatos com menos de 4 semanas de vida) é comum e apresenta múltiplas causas com prognósticos variáveis. Achados físicos da *ophthalmia neonatorum* incluem eritema e quemose da conjuntiva, edema de pálpebra e secreção, que pode ser purulenta ou serossanguinolenta. A época da ocorrência, o tipo e a quantidade da secreção auxiliam na determinação do diagnóstico. Eritromicina, tetraciclina ou nitrato de prata tópicos são utilizados na profilaxia ocular gonocócica, podendo causar uma conjuntivite química branda que, em geral, começa seis a 12 horas após o nascimento e desaparece em 48 horas. **Os patógenos comuns da conjuntivite neonatal compreendem *Neisseria gonorrhoeae* e *Chlamydia trachomatis***; as infecções gonocócicas costumam se apresentar entre o segundo e o quinto dia de vida, e a infecção por clamídia aparece entre o quinto e o 14º dia de vida. A secreção por *N. gonorrhoeae* começa serossanguinolenta e depois torna-se purulenta; no desenvolvimento da inflamação da córnea e da conjuntiva existem complicações potenciais de ulceração de córnea, iridociclite, sinéquia anterior e pan-oftalmite. Há necessidade de tratamento parenteral antimicrobiano, com ceftriaxona ou cefotaxima, associado à lavagem frequente, usando solução fisiológica. A conjuntivite por clamídia é





**Figura 55-1** Lactente com conjuntivite. (Foto cortesia de Kathryn H. Musgrove, MD.)

percebida pela inflamação da conjuntiva tarsal, que pode ser de discreta a severa; pode haver presença de uma secreção purulenta. A terapia de escolha para a infecção por clamídia é o tratamento de duas semanas com eritromicina oral; em virtude de a eritromicina, administrada no período neonatal, estar associada à estenose hipertrófica do piloro, se faz necessário um consentimento formal antes do seu emprego.

## Questões de compreensão

- 55.1 Lactente com seis meses de vida, portador de dacriostenose do lado direito, com secreção mucopurulenta e uma massa endurecida, eritematosa e dolorosa de 1 cm, no lado direito, logo abaixo da ponte nasal. Sua temperatura é de 38,3° C Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Instituir terapia antibiótica intravenosa
  - B. Iniciar tratamento tópico antimicrobiano
  - C. Recomendar massagem e compressas mornas na área afetada
  - D. Realizar uma incisão e drenar a área
  - E. Encaminhar a criança para uma avaliação oftalmológica ambulatorial
- 55.2 Um recém-nascido com 8 horas de vida apresenta conjuntivite bilateral, depois dos cuidados de rotina na enfermaria. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Instituir profilaxia com eritromicina tópica
  - B. Enviar a secreção ocular para cultura e iniciar antibióticos com base nos resultados da cultura
  - C. Iniciar lavagem dos olhos com solução fisiológica
  - D. Iniciar terapia antibiótica sistêmica com eritromicina
  - E. Iniciar terapia antibiótica sistêmica com ceftriaxona



- 55.3 Um lactente com duas semanas de vida é levado pela mãe adotiva ao consultório por causa de uma secreção ocular purulenta bilateral. Sua história pré-natal é desconhecida. Seu exame revela uma conjuntivite tarsal significativa e secreção ocular. Qual das afirmativas a seguir é a mais precisa?
- A. A terapia inicial inclui a administração intramuscular de ceftriaxona
  - B. O provável organismo responsável também causa pneumonia em lactentes de 1 a 3 meses de vida
  - C. É fundamental o encaminhamento imediato da criança a um oftalmologista pediátrico
  - D. Compressas mornas e massagem suave são as terapias de primeira linha
  - E. A terapia antimicrobiana tópica é a terapia de escolha
- 55.4 Um lactente com 4 meses de idade apresenta um lacrimejamento excessivo do lado direito. Sua mãe afirma que ele fica irritado com a claridade e se acalma em locais de penumbra. Ao exame físico, ele apresenta assimetria ocular, parecendo que o olho direito é maior do que o esquerdo. Qual das afirmativas a seguir é a mais precisa?
- A. Compressas mornas e massagem suave são a terapia de primeira linha
  - B. Na maioria dos casos, o tratamento é não cirúrgico
  - C. O lactente apresenta os achados clássicos da síndrome de Down
  - D. A terapia antibiótica sistêmica imediata reduzirá as complicações
  - E. É fundamental o encaminhamento imediato da criança a um oftalmologista pediátrico

## RESPOSTAS

- 55.1 **A.** Esse lactente apresenta dacriocistite e necessita de tratamento imediato com antibióticos sistêmicos (não tópicos). Um tratamento cirúrgico poderá ser necessário.
- 55.2 **B.** A causa mais provável da conjuntivite nas primeiras horas de vida é a irritação química. Exames laboratoriais da secreção devem ser realizados; o tratamento costuma basear-se nos resultados laboratoriais.
- 55.3 **B.** A infecção por clamídia é a causa mais provável da conjuntivite desse paciente. A *Chlamydia trachomatis* causa pneumonia em lactentes, em geral, entre o primeiro e o terceiro mês de vida, apresentando-se com tosse, taquipneia e crepitanes pulmonares, mas sem febre. Um hemograma completo pode demonstrar eosinofilia. A indicação é a instituição do tratamento de 14 a 21 dias com eritromicina oral.
- 55.4 **E.** A história de lacrimejamento excessivo, fotofobia e aumento da córnea ao exame físico são indicativos de imediata avaliação de glaucoma congênito.



## Pérolas clínicas

- A dacrioestenose resolve espontaneamente em torno do primeiro ano de vida em 90 a 96% dos lactentes afetados.
- Eritromicina, tetraciclina e nitrato de prata tópicos são profiláticos efetivos na infecção ocular gonocócica, mas não na infecção por clamídia.
- Complicações oftalmológicas da rubéola congênita incluem glaucoma, catarata e retinopatia.
- A profilaxia com eritromicina oral em lactentes de mães portadoras de infecção por clamídia não tratada, em geral, não é indicada; sua eficácia ainda não foi estabelecida e seu uso está associado à estenose hipertrófica do piloro.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. *Chlamydia trachomatis*. In: Pickering LK, ed. 2006 *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases*. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006:252-257.
- American Academy of Pediatrics. Prevention of neonatal ophthalmia. In: Pickering LK, ed. 2006 *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases*. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006:836-838.
- Darville T. *Neisseria gonorrhoeae* (Gonococcus). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1169-1173.
- Hammerschlag MR. Chlamydial infections. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:895-898.
- Olitsky SE, Hug D, Smith LP. Disorders of the lacrimal system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2587.
- Patterson LER. Gonococcal infections. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1088-1092.
- Patterson MJ. Rubella. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1075-1079.
- Staat MA. Chlamydial infections. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:929-931.
- Staat MA. *Neisseria gonorrhoeae*. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:967-970.



- Tong JT. Lacrimal system. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:2366-2367.
- Traboulsi EI. Pediatric ophthalmology. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:809-812, 819.



# Caso 56

Um lactente de 15 meses de idade é levado ao seu consultório pelos pais, que estão preocupados porque ele não pronuncia palavras reconhecíveis, nunca emitiu sons de bebê, como “baba” ou “dada”, não obedece aos comandos verbais e não responde ao ser chamado pelo nome. Ele é carinhoso e mantém um bom contato visual com ambos os pais. A criança nasceu a termo, sem hospitalizações ou doenças frequentes. Sentou sem apoio aos 6 meses de idade e começou a andar aos 12 meses. Está ativo na sala de exame, mas não responde ao ser chamado pelo seu nome ou a estímulos verbais da mãe. Ele é bem-desenvolvido, bem-nutrido, com exame físico normal.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo?



## RESPOSTAS PARA O CASO 56

### Déficit auditivo grave

*Resumo:* Lactente com 15 meses de idade apresenta sinais de retardo grave de linguagem, mas com desenvolvimento motor normal.

- **Diagnóstico mais provável:** Déficit auditivo.
- **Próximo passo:** Avaliação audiológica.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender os principais tipos de déficit auditivo.
2. Reconhecer as causas comuns do déficit auditivo.

### Considerações

Esse menino com 15 meses de idade nunca balbuciou sons de bebê, como “baba” ou “dada”, que são os precursores normais do desenvolvimento da linguagem e costumam ser notados em torno dos 9 meses de idade. Sua história e exame físico não direcionam para a uma razão específica para esse atraso da fala (p. ex., retardo global no desenvolvimento, achados sindrômicos ou história de prematuridade associada com morbidade). O próximo passo será a avaliação audiológica.

## ABORDAGEM AO

### Déficit auditivo

## DEFINIÇÕES

**Déficit Auditivo Condutivo:** Déficit auditivo causado por distúrbios da orelha externa (como atresia do canal auditivo externo e otite externa) ou da orelha média (como otite média e colesteatoma).

**Déficit Auditivo Retrococlear (Central):** Déficit auditivo causado por distúrbios no nervo auditivo ou no sistema nervoso auditivo central.

**Déficit Auditivo Neurosensorial (DANS):** Déficit auditivo causado por distúrbios da cóclea (como lesões por infecção, ruído, agentes ototóxicos ou defeitos genéticos).



## ABORDAGEM CLÍNICA

A audição pode ser dividida em várias categorias, variando desde audição normal (limiar de 0-5 decibéis [dB]) até o déficit auditivo profundo (>70 dB). O déficit auditivo leve (25-30 dB) é a incapacidade de ouvir algumas palavras pronunciadas; no déficit de audição moderado (30-50 dB), a maior parte da fala normal é incompreendida. De um a dois recém-nascidos para cada 1.000 recém-nascidos vivos apresentam DANS bilateral de moderada a profunda.

O déficit auditivo neurossensorial pode ser congênito ou adquirido. Quase metade dos casos de DANS resulta de fatores genéticos. O déficit auditivo pode ocorrer de forma isolada ou associado a outras anomalias sindrômicas. As **síndromes autossômicas dominantes associadas ao DANS mais comuns** são a **síndrome de Waardenburg tipos I e II** (albinismo parcial [em geral uma mecha branca de cabelo na região frontal], surdez, aumento da distância intercantal [telecanto], heterocromia da íris, hiperplasia da porção medial dos supercílios [sinofris] e alargamento da ponte nasal e da mandíbula) e a **síndrome brânquio-otorrenal** (deficiência auditiva, apêndices pré-auriculares, fístulas branquiais, insuficiência renal e anomalias da orelha externa). Outras entidades associadas são a síndrome de Alport (nefrite, insuficiência renal progressiva, DANS, anormalidades oculares), a síndrome de Down, a neurofibromatose, a síndrome de Jervell e Lange-Nielsen (intervalo QT prolongado) e a síndrome de Hunter-Hurler. As anormalidades oftalmológicas ou craniofaciais, malformações da orelha externa e distúrbios metabólicos, neurológicos ou musculoesqueléticos podem estar associados ao DANS.

A **infecção pré-natal por citomegalovírus (CMV) é a causa infecciosa mais comum de DANS congênito**; ela pode causar o déficit auditivo no primeiro ano de vida ou no período pré-escolar. Toxoplasmose, rubéola e sífilis podem levar ao DANS congênito, portanto, as avaliações auditivas constantes são importantes. As infecções pós-natais associadas ao DANS adquirido incluem sepse por estreptococos do grupo B e meningite por *Streptococcus pneumoniae*. A meningite por *Haemophilus influenzae*, caxumba, sarampo e rubéola eram causas comuns antes das práticas atuais de vacinação.

As exposições a fármacos e a outras substâncias químicas podem causar DANS. Aminoglicosídeos, diuréticos de alça, agentes quimioterápicos (cisplatina), chumbo, arsênico e quinino também podem causar DANS na exposição *in utero* ou pós-natal. Outras causas englobam fraturas do osso temporal, trauma craniano, oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO), radioterapia e exposição prolongada a ruídos intensos.

O diagnóstico precoce do déficit auditivo pode ter um impacto significativo no desenvolvimento da capacidade de comunicação. A adequação da audição é avaliada nas consultas de puericultura perguntando-se aos pais se o bebê responde aos sons e sobre o desenvolvimento da pré-linguagem. A triagem auditiva neonatal universal pelo exame de emissão otoacústica (OAE) ou por audiometria de resposta evocada do tronco cerebral (ABR ou BERA) é recomendada e obrigatória na maioria dos Estados; o objetivo é o diagnóstico do déficit auditivo antes dos três meses de idade e



a intervenção antes dos seis meses. **Acredita-se que a intervenção precoce melhora as habilidades de comunicação e o desempenho escolar.\***

Vários métodos de triagem auditiva são empregados, dependendo do nível do desenvolvimento da criança e do grau do déficit auditivo. A audiometria de resposta evocada do tronco cerebral costuma ser utilizada nos recém-nascidos, para avaliar a resposta eletrofisiológica, não necessitando de cooperação. As emissões otoacústicas estarão ausentes no caso de o limiar auditivo estar acima de 30 a 40 dB. Crianças no início da idade pré-escolar podem ser avaliadas pela audiometria com reforço visual, audiometria comportamental ou audiometria lúdica; esses métodos revelam informações específicas de cada orelha. Com crianças cooperativas, pode ser realizada a audiometria de condução aérea usando fones de ouvido e tons puros entre 250 e 8.000 Hz. Os mesmos sons são apresentados por um diapásão, em geral, colocado contra a mastoide, avaliando, dessa maneira, a condução óssea.

As crianças portadoras DANS são avaliadas por um audiologista e um fonoaudiólogo. Os pacientes com déficit auditivo leve a moderado podem se beneficiar de dispositivos auditivos, que podem ser adaptados para lactentes a partir dos dois meses de idade. Nos casos de déficit auditivo grave e profundo, o tratamento convencional emprega uma combinação de dispositivos auditivos, linguagem de sinais, leitura labial e uma educação apropriada das pessoas envolvidas no cuidado da criança. O implante coclear é uma opção de tratamento cirúrgico para crianças selecionadas acima dos dois anos de idade.

## Questões de compreensão

- 56.1 Um menino com 26 meses de idade é levado à consulta por causa da preocupação da mãe em relação à audição. Nas últimas semanas, a mãe precisou falar mais alto para que ele respondesse. Ele possui um vocabulário com mais de 50 palavras e consegue construir frases com 2 a 3 palavras. Três semanas antes da consulta, ele teve uma infecção do trato respiratório superior (ITRS). Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Solicitar o teste ABR
  - B. Realizar uma otoscopia pneumática
  - C. Encaminhar a criança para uma avaliação audiológica completa
  - D. Realizar a triagem auditiva no consultório
  - E. Explicar à mãe que crianças com 2 anos de idade não costumam responder aos pais

---

\*N. de T. No Brasil, foi criado o Grupo de Apoio à Triagem Auditiva Neonatal Universal (GATANU) com o incentivo do órgão norte-americano NCHAM. Vários hospitais em todo o país praticam a triagem auditiva neonatal ainda no berçário.



- 56.2 Um menino de 4 meses de idade apresenta, ao exame físico, uma mecha de cabelos brancos na região frontal, alargamento da mandíbula e deslocamento lateral do canto medial dos olhos. Sua mãe também apresenta uma mecha de cabelos brancos. Qual das afirmativas a seguir é verdadeira?
- A. EQU demonstrará níveis de proteína elevados
  - B. Ele não apresenta risco para déficit auditivo, caso sua mãe tenha uma audição normal
  - C. Ele apresenta risco para DANS; solicitar uma avaliação audiológica
  - D. O padrão de herança desse distúrbio é recessivo ligado ao cromossomo X
  - E. Ele deverá ser submetido a uma triagem auditiva no consultório com encaminhamento para um exame auditivo formal, caso anomalias sejam detectadas
- 56.3 Qual dos grupos de crianças a seguir apresenta especial alto risco para déficit auditivo?
- A. Menino nascido a termo, grande para sua idade gestacional, cuja mãe é portadora de diabetes gestacional
  - B. Lactente com idade gestacional apropriada (IGA), nascido com 34 semanas de gestação, com índice de Apgar 7 e 8 no primeiro e no quinto minuto, respectivamente
  - C. Lactente a termo, de 3.300 kg, nascido de cesariana, que apresentou um nível de pico de bilirrubina total de 18 mg/dL com 72 horas de vida
  - D. Bebê IGA, a termo, que recebeu cefotaxima e ampicilina por 48 horas devido a uma suspeita de sepse
  - E. Lactente IGA, a termo, de parto cesária devido ao descolamento de placenta, com índice de Apgar 3 e 5 no primeiro e no quinto minuto, respectivamente
- 56.4 Qual das opções a seguir representa o desenvolvimento normal esperado da linguagem para uma criança de 24 meses de idade?
- A. Sua fala é 90% incompreensível
  - B. Vocabulário de dez palavras, mas sem combinações de palavras
  - C. Vocabulário de 50 palavras e combinações de duas palavras na formação de sentença
  - D. Uso apropriado de pronomes
  - E. Vocabulário de 200 palavras e combinações de quatro a cinco palavras na formação de sentença

## RESPOSTAS

- 56.1 **B.** Essa criança apresenta desenvolvimento normal da fala e, há pouco tempo, foi observado um possível déficit auditivo. Devido à ITRS recente, ele está em risco de otite média com efusão e, portanto, déficit auditivo condutivo. A otoscopia pneumática (insuflação suave de ar no duto auditivo para determinar o movimento da membrana timpânica) ajuda na avaliação qualitativa



das efusões da orelha média. A timpanometria é uma ferramenta quantitativa confiável para avaliação das efusões da orelha média. Caso ele já apresente déficit auditivo condutivo, está indicada uma avaliação adicional.

- 56.2 C. Essa criança apresenta características da síndrome de Waardenburg (albinismo parcial, em geral com uma mecha branca de cabelo na região frontal, DANS, telecanto, hiperplasia da porção medial dos supercílios e alargamento da ponte nasal e da mandíbula); o padrão de herança é autossômico dominante. Crianças com características sindrômicas fortemente associadas ao déficit auditivo precisam de avaliação auditiva completa.
- 56.3 E. Lactentes com índice de Apgar quatro ou inferior no primeiro minuto e igual ou inferior a seis no quinto minuto necessitam de avaliação audiológica. Outras crianças que deverão ser submetidas ao exame são aquelas que apresentam história familiar de DANS na infância; infecção por citomegalovírus, rubéola, sífilis, herpes ou toxoplasmose; anomalias craniofaciais; peso ao nascimento inferior a 1.500 kg; hiperbilirrubinemia com indicação de exsanguíneo-transfusão; meningite bacteriana; ventilação mecânica por mais de 5 dias; e sinais de síndromes associadas ao déficit auditivo, em especial aquelas com anormalidades renais.
- 56.4 C. Aos 24 meses de idade, em média, as crianças possuem um vocabulário de 50 palavras e formam sentenças de duas palavras. Uma criança com 12 meses de idade possui um vocabulário de 2 a 4 palavras, além de falar de forma adequada “mamã” e “papa”. Aos 36 meses de idade, a criança deverá apresentar um vocabulário de 250 palavras, construir sentenças de, pelo menos, três palavras e usar de forma apropriada os pronomes.

### Pérolas clínicas

- A infecção por citomegalovírus é a causa infecciosa mais comum do déficit auditivo neurossensorial congênito.
- Aminoglicosídeos e diuréticos de alça podem causar déficit auditivo neurossensorial.
- As crianças com síndromes associadas a anormalidades renais apresentam uma incidência maior de déficit auditivo.
- A triagem auditiva universal ao nascimento é recomendada.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics*. 1999;103:527-530.
- Haddad J. Hearing loss. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2006:2620-2628.



- Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies.
- Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2000;106:798-817.
- Kelly DP. Hearing problems: impairment to deafness. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:485-489.
- Paller AS. Disorders of pigmentation. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1185-1187.
- Robin NH, Jeng LB. The child with hearing loss. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY:McGraw-Hill; 2003:782-784.



# Caso 57

Um menino de 3 anos de idade, previamente hígido, apresenta-se com exantema de início súbito. A mãe conta que ele estava brincando quando ela percebeu pequenos pontos vermelhos e uma vasta área roxa na pele dele. Ele não apresenta febre, sintomas de infecção do trato respiratório superior (ITRS) ou diarreia e não está usando medicamentos. Há 3 semanas, ele apresentou uma doença febril branda que se resolveu em 48 horas. Ao exame físico, ele está alegre, mas apresenta múltiplas petéquias e lesões púrpureas nas extremidades superiores e inferiores e no tronco. Não apresenta adenopatia nem esplenomegalia. Seu leucograma é de  $8.500/\text{mm}^3$ , o nível de hemoglobina é 14 mg/dL e a contagem plaquetária é de  $20.000/\text{mm}^3$ .

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será a próxima conduta?



## RESPOSTAS PARA O CASO 57

### Púrpura trombocitopênica idiopática (imune)

**Resumo:** Um menino saudável de 3 anos de idade desenvolve trombocitopenia, com petéquias e equimoses. Ele está com boa aparência, mas tem uma história de doença febril recente. Sua contagem de leucócitos e nível de hemoglobina estão normais.

- **Diagnóstico mais provável:** Púrpura trombocitopênica idiopática (imune) (PTI).
- **Próximo passo no tratamento:** Avaliação do esfregaço do sangue periférico.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer as causas mais comuns da trombocitopenia na infância.
2. Compreender a história natural da PTI.

### Considerações

Esse menino de 3 anos de idade apresenta equimoses e petéquias resultantes da trombocitopenia. Ele não apresenta os sinais sistêmicos de doença esperadas, com a coagulação intravascular disseminada ou a síndrome hemolítico-urêmica (SHU). Em virtude do seu nível de hemoglobinas e leucograma estarem normais, a infiltração da medula óssea é a causa menos provável da trombocitopenia. O esfregaço do sangue periférico deverá ser examinado para identificar leucócitos imaturos e para morfologia anormal das hemácias. As crianças portadoras de PTI apresentam esfregaços do sangue periférico normais sem evidências de leucemia ou de processos microangiopáticos. Essa criança apresenta uma contagem plaquetária de  $20.000/\text{mm}^3$  e ausência de evidências de sangramento ativo; portanto, o próximo passo será uma observação cuidadosa.

## ABORDAGEM À

### Trombocitopenia

### DEFINIÇÕES

**Síndrome Hemolítico-Urêmica (SHU):** Síndrome clínica que consiste em nefropatia, trombocitopenia e anemia hemolítica microangiopática. Está associada à *Escherichia coli* 0157:H7, à *Shigella* e à *Salmonella*. Um pródromo de diarreia sangüinolenta é comum.



**Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS):** Síndrome clínica de vasculite de pequenos vasos em crianças pequenas. A síndrome pode apresentar envolvimento dermatológico (*exantema* púrpureo/petéquia), renal (nefrite), gastrintestinal (dor abdominal, sangramento gastrintestinal, intussuscepção) e articular (artrite).

**Púrpura Trombocitopênica Idiopática (Imune) (PTI):** Condição em que há um aumento na destruição de plaquetas pelos anticorpos antiplaquetários circulantes, mais frequentemente a glicoproteína anti-IIb/IIIa.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A PTI aguda é a causa mais comum de trombocitopenia em crianças previamente hígidas, em geral, entre os 2 e os 5 anos de idade. As evidências sugerem uma etiologia imunológica acionada por uma doença viral anterior, mas o mecanismo patofisiológico específico é desconhecido. A PTI aguda ocorre com incidência idêntica em ambos os gêneros. Em geral, crianças mais jovens apresentam início agudo de petéquias e púrpura e uma história de doença viral, uma a quatro semanas antes. Pode ocorrer sangramento gengival e de outras membranas mucosas. Os achados do exame físico incluem petéquias e equimoses, em especial nas áreas de trauma. Se a criança apresentar linfadenopatia ou visceromegalia significativa, outras causas para a trombocitopenia deverão ser pesquisadas.

Achados laboratoriais incluem trombocitopenia, que pode ser grave ( $< 20.000/\text{mm}^3$ ), mas o tamanho das plaquetas é normal ou aumentado. O número de leucócitos e o nível de hemoglobina são normais (exceto na ocorrência de sangramento excessivo). O tempo de protrombina (TP) e o tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa) também são normais. O esfregaço do sangue periférico pode revelar eosinofilia ou linfócitos atípicos; porém não são encontrados leucócitos imaturos e morfologia anormal de hemácias. Em geral, a aspiração da medula óssea não é necessária. Se o esfregaço do sangue periférico apresentar sinais preocupantes, a contagem de leucócitos for anormal ou houver presença de adenopatia ou visceromagalia, a **aspiração da medula óssea** auxiliará na determinação do diagnóstico apropriado, demonstrando um **aumento no número de megacariócitos** na PTI. No primeiro mês da apresentação, mais da metade das crianças não tratadas apresenta resolução completa da trombocitopenia e até 30% apresentam resolução em seis meses. A persistência acima de seis meses é considerada uma PTI crônica.

A complicação mais séria da PTI é a **hemorragia intracraniana**, que ocorre em **menos de 1%** das crianças afetadas. A intervenção clínica pode ser necessária para os pacientes com trombocitopenia grave ( $< 20.000/\text{mm}^3$ ), sangramento intenso de mucosas, complicações graves (p. ex., sangramentos gastrintestinais maciços) ou na ausência de um ambiente protetor. **O tratamento é controverso**; os dados não demonstram melhora dos desfechos. O tratamento para diminuir a destruição de plaquetas inclui **imunoglobulina intravenosa** por um a dois dias, **terapia anti-D intravenosa** ou um curso de **corticosteroides sistêmicos** por 2 a 3 semanas. A transfusão de plaquetas é reservada para sangramentos potencialmente letais. A **esplenectomia** pode ser considerada nas crianças com **complicações graves, que não respondem a**



outras terapias. Após a esplenectomia, a vacina antipneumocócica e a profilaxia com penicilina são necessárias por causa do risco de sepse.

De 10 a 20% dos pacientes com PTI apresentam trombocitopenia crônica com duração superior a 6 meses, ocorrendo com mais frequência nas crianças maiores e nas meninas; ela pode ser parte de outra doença autoimune ou ocorrer com uma infecção, por exemplo, infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) ou pelo vírus Epstein-Barr (EBV). As opções de tratamento para PTI previamente descritas estão disponíveis para os pacientes com PTI crônica; o objetivo continua sendo a prevenção das complicações graves da trombocitopenia.

Muitos agentes farmacológicos podem causar trombocitopenia imuno-mediada, inclusive penicilinas, trimetoprinsulfametoxazol, digoxina, quinina, quinidina, cimetidina, benzodiazepina e heparina. A vacina contra sarampo, caxumba e rubéola (tríplice viral) está associada à trombocitopenia e é empregada com cautela nos pacientes com história de PTI.

## Questões de compreensão

- 57.1 Uma menina de 2 anos de idade apresenta exantema. Ela estava bem até 2 semanas atrás, quando iniciou febre e sintomas de ITRS que resolveram sem tratamento. Ao exame físico, ela apresenta petéquias nas extremidades superiores e inferiores e no tronco. Sua contagem plaquetária é  $25.000/\text{mm}^3$ . A contagem de leucócitos é  $9.000/\text{mm}^3$  e o nível de hemoglobina é 11 mg/dL. Qual das opções a seguir será o melhor próximo passo na conduta?
- A. Solicitar uma revisão do esfregaço do sangue periférico
  - B. Administrar imunoglobulina intravenosa
  - C. Solicitar hemocultura e iniciar terapia antimicrobiana empírica
  - D. Prescrever uma transfusão de plaquetas
  - E. Providenciar biópsia de medula óssea
- 57.2 Uma adolescente de 14 anos de idade apresenta exantema nos braços e nas pernas. Ela foi diagnosticada com infecção do trato urinário há 4 dias, e está sendo tratada com trimetoprima-sulfametoxazol. Ela nega febre, vômitos, diarreia, cefaleia ou disúria. Ao exame físico, apresenta múltiplas petéquias nas extremidades superiores e inferiores. Sua contagem de leucócitos é  $7.000/\text{mm}^3$  e o nível de hemoglobina é 13 mg/dL; a contagem plaquetária é  $35.000/\text{mm}^3$ . Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Enviar amostra de sangue para teste de anticorpos antinucleares (FAN)
  - B. Repetir a urinálise
  - C. Interromper o uso de trimetoprima-sulfametoxazol
  - D. Solicitar teste para HIV
  - E. Administrar imunoglobulina intravenosa



- 57.3 Um menino de 7 anos de idade apresenta exantema nas extremidades inferiores e dor no joelho direito. Ele tem tido febre baixa e dor abdominal, além de sentir-se cansado. Ao exame físico, sua aparência é não toxêmica, mas apresenta petéquias palpáveis nas extremidades inferiores e nas nádegas. Seu joelho direito está levemente edemaciado, mas ele consegue suportar carga na perna direita, apesar de sentir dor. O tempo de protrombina (TP), tempo de tromboplastina parcial (TTPa) e contagem plaquetária estão normais. Qual das opções a seguir representa o melhor próximo passo no tratamento?
- A. Iniciar tratamento com corticosteroides sistêmicos
  - B. Iniciar terapia antimicrobiana empírica para sepse
  - C. Solicitar EQU e instituir tratamento de suporte
  - D. Realizar aspiração do líquido sinovial do joelho direito
  - E. Administrar imunoglobulina intravenosa
- 57.4 Um menino de 3 anos de idade está pálido, letárgico e apresenta redução do fluxo urinário. Ele estava bem até a semana passada, quando desenvolveu um quadro de febre, vômitos e diarreia sanguinolenta (agora resolvido). Ao exame físico, ele está letárgico, apresenta hepatoesplenomegalia e petéquias disseminadas. A urinálise revela hematúria e proteinúria. Qual das afirmativas a seguir é verdadeira em relação a essa condição?
- A. É provável que um hemograma completo revele trombocitose
  - B. A terapia inicial inclui uso de corticosteroides sistêmicos
  - C. Uma consulta emergencial com um oncologista deverá ser marcada para avaliar uma provável leucemia
  - E. É provável que o esfregaço do sangue periférico revele queratócitos (células em forma de capacete) e equinócitos (hemácias em espículas)

## RESPOSTAS

- 57.1 **A.** Essa criança apresenta as características clássicas da PTI: trombocitopenia isolada em uma criança de aparência saudável. Um exame clínico e o exame do esfregaço do sangue periférico são necessários. Caso não seja encontrada linfadenopatia ou visceromegalia e o esfregaço do sangue periférico seja normal, o tratamento inicial incluirá observação rigorosa e ambiente protegido.
- 57.2 **C.** A trombocitopenia pode ser resultante do trimetoprima-sulfametoxazol; o medicamento deverá ser interrompido e a contagem plaquetária monitorada. Se a trombocitopenia persistir, pode ser que a criança tenha PTI, devendo ser acompanhada para observar a evolução para PTI crônica. A PTI crônica ocorre em crianças maiores (com predominância nas meninas); podendo ser vista associada a uma doença autoimune, como o lúpus eritematoso sistêmico, ou a infecções crônicas, incluindo HIV.
- 57.3 **C.** Essa criança apresenta os sinais e os sintomas da PHS, uma vasculite dos pequenos vasos com envolvimento renal, gastrintestinal, articular e dermatológico.



gico. A terapia inicial consiste em hidratação e no controle da dor. No envolvimento renal, o EQU revela presença de hemácias, de leucócitos, de cilindros ou de proteínas. As complicações gastrintestinais compreendem hemorragia, obstrução e **intussuscepção**; a dor abdominal requer avaliação cuidadosa.

- 57.4 E. Essa criança apresenta as características da SHU, que costuma suceder uma gastroenterite; essa síndrome está associada à *E. coli* 0157:H7, à *Shigella* e à *Salmonella*. Os pacientes ficam pálidos, letárgicos e apresentam redução do fluxo urinário; alguns apresentam hepatoesplenomegalia, petéquias e edema. Achados laboratoriais incluem anemia hemolítica e trombocitopenia; o esfregaço do sangue periférico mostra queratócitos, equinócitos e hemácias fragmentadas. A insuficiência renal aguda é manifestada pela hematúria, proteinúria e nível sérico elevado de creatinina sérica. O tratamento é de suporte, com monitoramento cuidadoso dos parâmetros renais e hematológicos e poderá haver necessidade de diálise.

### Pérolas clínicas

- A púrpura trombocitopênica idiopática é a causa mais comum de trombocitopenia aguda em crianças saudáveis.
- Quase 70 a 80% das crianças com púrpura trombocitopênica idiopática apresentam resolução espontânea dentro de seis meses.
- A síndrome hemolítico-urêmica consiste em nefropatia, trombocitopenia e anemia hemolítica microangiopática, estando associada à *E. coli* 0157:H7, à *Shigella* e à *Salmonella*.

## REFERÊNCIAS

- Casalla JF, Pelidis MA, Takemoto CM. Disorders of platelets. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1731-1736.
- Davis ID, Avner ED. Hemolytic-uremic syndrome. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 007:2181-2182.
- de Inocencio J. Henoch-Schönlein purpura (anaphylactoid purpura). In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:842-844.
- Eddy AA. Hemolytic uremic syndrome. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1696-1698.
- Eddy AA. Henoch-Schönlein purpura nephritis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1688-1689.



- Freedman MH. Disorders of platelets. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1555-1557.
- Higuchi LM, Sundel RP. Henoch-Schönlein syndrome. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2559-2562.
- Scott JP, Montgomery RR. Idiopathic thrombocytopenic purpura and hemolyticuremic syndrome. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2082-2085.
- Sheth RD. Hemolytic-uremic syndrome. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2600-2602.







# Caso 58

Um menino de 2 anos de idade apresenta dificuldade de caminhar há 2 dias, após ter caído da cama sobre o chão acarpetado. Ele mora com a mãe, uma irmã com 15 meses de idade e um irmão com 3 meses de vida. Ao exame físico, a criança está apreensiva e sente dor à palpação da coxa direita. As radiografias da extremidade inferior direita revelam fratura de fêmur.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento dessa criança?



## RESPOSTAS PARA O CASO 58

### Abuso infantil

*Resumo:* Menino de 2 anos de idade apresenta uma história de 2 dias com dificuldade de caminhar. O único trauma mencionado é a queda da cama. Há fratura na metáfise do fêmur.

- **Diagnóstico mais provável:** Abuso físico (maus-tratos).
- **Próximo passo:** Realizar uma avaliação de todo o esqueleto.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Compreender a importância de relatar as suspeitas de maus-tratos infantil.
2. Reconhecer a suspeita de maus-tratos, se houver inconsistências significativas entre a lesão física e a história do trauma.

### Considerações

A única história de trauma dessa criança é uma queda da cama sobre um piso acarpetado; é improvável que uma lesão significativa (fratura de fêmur) ocorra por causa de uma queda tão comum e insignificante. A história é incompatível com a lesão. Uma preocupação adicional é a demora de 2 dias, por parte da mãe, para procurar cuidados médicos, desde o início da dificuldade de caminhar da criança. Casos de suspeita de abuso são notificados às autoridades competentes e serviços de proteção infantil.\* Portanto, os próximos passos serão obter uma avaliação esquelética completa, para avaliar a presença de outras lesões ósseas, e notificar esse possível caso de maus-tratos infantil.

## ABORDAGEM AO

### Abuso infantil

## DEFINIÇÕES

**Serviços de Proteção Infantil:** Agência governamental local responsável por investigar suspeitas de maus-tratos em crianças.

---

\*N. de T. No Brasil, o órgão responsável por acolher e tratar as denúncias de violência infantil é o Conselho Tutelar. A Lei 8.069, de 13 de julho de 1990, dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente.



**Síndrome de Munchausen por Procuração:** Tipo de maus-tratos em que o cuidador simula sintomas ou inflige lesões à criança para que ela necessite de intervenções médicas.

**Traumatismo Craniano Abusivo (Síndrome do Bebê Sacudido):** Lesão cerebral resultante da agitação vigorosa do lactente ou da agitação vigorosa seguida de colisão da cabeça contra uma superfície rígida. As crianças podem apresentar convulsão, parada respiratória, fontanela protuberante ou irritabilidade. A lesão intracraniana é verificada pela tomografia computadorizada (TC) ou pela ressonância magnética (RM) e as **hemorragias na retina** podem ser visualizadas no exame de fundo de olho. Lesões esqueléticas, como fraturas de costelas, também podem estar presentes.

## ABORDAGEM CLÍNICA

Os maus-tratos à criança são comuns, e a sua ocorrência chega a quase um milhão de casos verificados por ano nos Estados Unidos. Os maus-tratos englobam negligência e abuso físico, sexual e emocional; em geral, as crianças são submetidas a mais de um tipo de abuso. **A negligência é a forma mais comum de maus-tratos, consistindo na deficiência em fornecer nutrição, proteção, orientação e cuidados médicos adequados.** O abuso físico responde por 20% dos casos, ocorrendo quando os cuidadores infligem lesões físicas excessivas. Embora a definição de punição corporal “adequada” seja questionável, considera-se abuso físico quando existem marcas (p. ex., equimoses, lacerações, queimaduras ou fraturas).<sup>\*</sup> O abuso sexual ocorre em 10% dos casos verificados de maus-tratos (ver Caso 12).

A síndrome de Munchausen por procuração é uma forma menos comum de maus-tratos à criança. As crianças afetadas são hospitalizadas repetidas vezes por condições não diagnosticadas ou inespecíficas. Elas também podem apresentar condições médicas subjacentes com sintomas anormais frequentes ou persistentes. A hospitalização é marcada por um grande interesse do cuidador em torno da equipe médica e das intervenções. Este cuidador, muitas vezes, possui algum conhecimento médico. O cuidador cria um relacionamento com a equipe médica e de enfermagem e com frequência é considerado como um pai/mãe exemplar. A síndrome de Munchausen por procuração varia desde a simulação de sintomas pelo responsável até o envenenamento ou a sufocação real da criança.

Nos Estados Unidos, a notificação dos maus-tratos à criança é obrigatória desde a década de 1960, resultando no aumento da atenção pública e médica. Os médicos são legalmente obrigados a informar suspeitas de maus-tratos ao CPS ou órgão legal.<sup>\*\*</sup>

---

<sup>\*</sup>N. de T. No Brasil, em média, 18 mil crianças (12%) menores de 14 anos de idade são vítimas de violência doméstica por dia. Dados da Sociedade Internacional de Prevenção ao Abuso e Negligência na Infância (2007).

<sup>\*\*</sup>N. de T. No Brasil, os médicos e profissionais de saúde também são obrigados por lei a denunciar qualquer suspeita de abuso contra a criança. Na falta do Conselho Tutelar, a notificação é dirigida ao Plantão Judicial local.



A avaliação médica de crianças com suspeita de maus-tratos inclui a obtenção da história médica e uma avaliação da família, a realização de exame físico completo, a realização de exames diagnósticos apropriados e de entrevistas com a criança e os familiares. A história clínica de rotina contém informações sobre doenças, hospitalizações, lesões e história familiar pertinente. A anamnese completa deverá ser registrada com precisão, uma vez que as divergências dos diferentes provedores ou dos diferentes cuidadores podem fornecer informações vitais. A **história do desenvolvimento neuropsicomotor** da criança ajuda a determinar se os eventos descritos pela família são explicações plausíveis para as lesões encontradas (p. ex., uma criança com 10 meses de idade é incapaz de subir na banheira, abrir o registro da água e provocar em si mesma queimaduras de segundo grau apenas nas nádegas). A documentação deve incluir quem mora na casa e quem cuida da criança.

O exame físico é realizado com atenção especial para qualquer lesão na pele. Esquemas gráficos para localização das lesões no corpo (ou fotografias) auxiliam no mapeamento das lesões. **Nas crianças com idade inferior a três anos, uma inspeção radiográfica completa do esqueleto (crânio, tórax, coluna e membros) auxilia na identificação de evidências de traumas anteriores.** Fraturas recentes podem não ser identificadas nas radiografias planas por uma ou duas semanas após a lesão; se necessário, estudos de imagens mostram fraturas nas 24 a 48 horas após a ocorrência da lesão. Em geral, as crianças com equimoses ao exame físico são avaliadas com uma contagem plaquetária e provas de coagulação para excluir distúrbios hematológicos como causa provável dos achados físicos.

Apesar de as equimoses e as lacerações serem indicadoras comuns de maus-tratos, elas também são comuns em crianças bem cuidadas. **Equimoses acidentais costumam ser encontradas sobre áreas ósseas** (joelhos, na região pré-tibial, ombros e fronte) e devem ser compatíveis com o nível de desenvolvimento neuropsicomotor da criança. **As equimoses no abdome, nádegas, coxas e face interna dos braços ocorrem com menos frequência nos casos de trauma acidental.** Os padrões característicos da lesão por maus-tratos à criança incluem marcas circulares de cordas, (por exemplo, cordas amarradas nos pulsos) lesões no formato de fivela de cinto, múltiplos hematomas em diferentes estágios de cicatrização, marcas de mãos e dedos, marcas de mordidas e marcas circulares ao redor do pescoço por estrangulamento. As lesões por queimaduras podem ser parecidas com os objetos agressores, como ferro de frisar o cabelo ou um ferro de engomar a vapor. **A imersão intencional em água quente costuma produzir margens bem delimitadas; o padrão clássico de distribuição no formato “meias ou luvas”.** Queimaduras por cigarros são circulares e parecidas com o impetigo.

O diagnóstico diferencial para equimoses múltiplas inclui hemofilia, púrpura trombocitopênica imune (idiopática) (PTI), púrpura de Henoch-Schönlein (ou outra vasculite) e coagulação intravascular disseminada (CIVD). Alguns padrões regulares de lesões podem ser resultantes da prática da medicina popular, como a aplicação de ventosas (um copo aquecido colocado sobre a pele deixa uma marca



circular) ou africção com moeda (que produz marcas vermelhas lineares no dorso).<sup>\*</sup> A história, o exame físico e alguns testes de rastreamento complementares podem auxiliar na exclusão dessas hipóteses diagnósticas.

Lesões esqueléticas suspeitas de maus-tratos compreendem as lesões na metáfise dos ossos longos, fraturas de costelas ou cranianas complexas e fraturas múltiplas (em especial aquelas em diferentes estágios de cicatrização). As fraturas em espiral ou oblíquas dos ossos longos podem ser o resultado de lesões por força rotacional não intencional; elas não são mais consideradas diagnósticas de maus-tratos. O cotovelo de babá (subluxação da cabeça do rádio) ocorre por acidente quando a criança pequena cai enquanto anda segurando a mão de um adulto (o deslocamento do cotovelo ocorre quando o membro é puxado e rotado). As condições pediátricas raras, que causam aumento do risco para lesões ósseas, compreendem a osteogênese imperfeita, o escorbuto, a hiperostose cortical e a doença de Menkes.

## Questões de compreensão

- 58.1 Um menino com 2 anos de idade apresenta-se para consulta médica 4 horas após uma lesão no braço esquerdo. Ele tentou correr para a rua e sua mãe segurou sua mão esquerda com firmeza e ele caiu. Desde então ele não move mais o braço. Agora, ele mantém o braço junto ao corpo com o cotovelo fletido e o antebraço em pronação. O cotovelo não apresenta eritema nem edema. Ele chora quando o cotovelo é tocado. A melhor conduta a seguir é:
- A. Solicitar radiografia do cotovelo esquerdo
  - B. Solicitar radiografia de todo o esqueleto
  - C. Colocar o braço esquerdo em uma tipoia
  - D. Posicionar o antebraço em supinação enquanto aplica pressão sobre a cabeça do rádio
  - E. Aplicar tração para o antebraço enquanto aumenta o grau de pronação
- 58.2 Uma adolescente de 15 anos de idade apresenta 2 dias de congestão nasal e tosse. Na ausculta do dorso, você nota as lesões mostradas na Figura 58-1. Qual das opções a seguir é a etiologia mais provável para essa condição?
- A. Aplicação de ventosas
  - B. Abuso físico
  - C. Coagulação intravascular disseminada
  - D. Púrpura de Henoch-Schönlein
  - E. Fricção com moeda

---

<sup>\*</sup>N. de T. Técnica chinesa de friccionar a pele com moedas, também conhecida por Guasha.





**Figura 58-1** Foto do dorso de uma menina.

- 58.3 Qual das opções a seguir descreve a forma mais comum de maus-tratos à criança?
- A. Abuso sexual
  - B. Abuso físico
  - C. Negligência
  - D. Abuso emocional
  - E. Síndrome de Munchausen por procuração
- 58.4 Uma lactente com 4 meses de idade está irrequieta, parece sentir dor à palpação da perna direita e apresenta esclerótica azulada. As radiografias revelam fratura do fêmur direito. Seus pais negam qualquer trauma grave, mas contam que ela já teve várias fraturas. É provável que a história familiar também apresente:
- A. Amaurose
  - B. Déficit auditivo
  - C. Estatura alta
  - D. Doença renal
  - E. Aneurisma da aorta

## RESPOSTAS

- 58.1 **D.** A história dessa criança é consistente com lesão por tração envolvendo estiramento de membro superior. O cotovelo não está edemaciado e o braço é mantido na posição flexionada em pronação. É provável que a criança te-



nha sofrido uma subluxação do cotovelo (“cotovelo de babá”). Para reduzir a subluxação, o procedimento é aplicar pressão sobre a cabeça do rádio enquanto realiza supinação do braço. Quando o tratamento não é retardado, a criança começa a utilizar o braço logo após a manobra.

- 58.2 **A.** Essa adolescente apresenta no dorso múltiplas lesões em círculo perfeito, consistentes com aplicação de ventosas; quando questionada, ela conta que as marcas são resultantes dessa prática popular. É provável que as lesões por maus-tratos não tenham a mesma aparência. Os pacientes portadores de CIVD apresentarão manifestações sistêmicas significativas e o padrão das equimoses não seria simétrico. A africção com moedas causa equimoses em um padrão linear.
- 58.3 **C.** A forma mais comum de maus-tratos à criança é a negligência (deficiência em fornecer nutrição, proteção, orientação e cuidados médicos adequados).
- 58.4 **B.** Essa lactente apresenta sinais de fraturas de osteogênese imperfeita, um distúrbio genético autossômico dominante. As características englobam fraturas dos ossos longos e lesões vertebrais, mesmo com trauma mínimo, baixa estatura, surdez e escleróticas azuis. Existem quatro tipos: o tipo I é brando; o tipo II é letal (*in utero* ou logo após o nascimento); tipo III é o mais grave e tipo IV é moderadamente grave.

### Pérolas clínicas

- Todos os casos de suspeita de abuso infantil devem ser relatados ao serviço de proteção infantil ou órgão legal apropriado. No Brasil, ao Conselho Tutelar local ou Plantão Judicial local.
- Se a história do trauma não for compatível com o padrão da lesão do paciente, deve-se suspeitar de abuso infantil.
- Se o desenvolvimento da criança for inconsistente com a história da lesão, deve-se suspeitar de abuso infantil.

## REFERÊNCIAS

- Carey JC, Bamshad MJ. Osteogenesis imperfecta. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:761-762.
- Johnson CF. Abuse and neglect of children. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:171-184.



- Leventhal JM. Child maltreatment: neglect to abuse. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:463-470.
- Marini JC. Osteogenesis imperfecta. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:2887-2890.
- Reece RM. Child maltreatment. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:174-181.
- Sponseller PD. Bone, joint and muscle problems (osteogenesis imperfecta). In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:2495.



# Caso 59

Um menino com 2 anos de idade subitamente desenvolve estridor inspiratório, taquipneia e retrações torácicas. Antes do episódio, ele e o irmão de 6 anos de idade brincavam sozinhos. Ele está sem febre e, com exceção do estridor, seus pulmões estão limpos e o exame físico geral está normal. A radiografia de tórax não revela anomalias.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual será o próximo passo no tratamento desse paciente?



## RESPOSTAS PARA O CASO 59

### Aspiração de corpo estranho

*Resumo:* Menino de 2 anos de idade, previamente hígido, apresenta disfunção respiratória súbita.

- **Diagnóstico mais provável:** Aspiração de corpo estranho.
- **Próximo passo no tratamento:** As vias aéreas da criança precisam ser avaliadas pela broncoscopia. O acesso intravenoso deverá ser estabelecido para a administração e manutenção de líquidos e de sedação exigidos para o procedimento; a criança deverá permanecer em NPO até a resolução da disfunção respiratória. A saturação do oxigênio deverá ser cuidadosamente monitorada.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Reconhecer os sinais e os sintomas de uma obstrução aguda das vias aéreas superiores na criança.
2. Conhecer o diagnóstico diferencial para obstrução das vias aéreas superiores na criança.
3. Conhecer os princípios do tratamento da obstrução das vias aéreas superiores na criança.

### Considerações

A boa saúde da criança momentos antes da manifestação dos sintomas respiratórios é uma indicação importante para seu diagnóstico. As duas explicações mais prováveis para esses sintomas súbitos são: aspiração de corpo estranho ou respostas anafiláticas a um alérgeno. A informação adicional de que as duas crianças brincavam sozinhas sugere um cenário onde o irmão mais velho tenha “compartilhado” um brinquedo, um pedaço de doce ou outro objeto sedutor com nosso paciente. O estridor pode ser confundido com sibilos por médicos menos experientes, o que poderá levar à consideração de etiologias das vias respiratórias inferiores no diagnóstico diferencial. Contudo, o estridor é caracterizado por seu som monofônico (isto é, uma única frequência) bem audível na parte superior do tórax. Por outro lado, o sibilo representa o bloqueio das múltiplas pequenas vias aéreas e é caracterizado por um som polifônico (isto é, frequências múltiplas), mais bem auscultado com o estetoscópio posicionado nas bases dos pulmões.



## ABORDAGEM À

## Aspiração de corpo estranho

## DEFINIÇÕES

**Estridor:** Som musical monofônico de alta frequência resultante de uma obstrução parcial das vias aéreas. A obstrução pode ser supraglótica (isto é, acima das cordas vocais), glótica e/ou subglótica (isto é, abaixo das cordas vocais).

**Taquipneia:** Frequência respiratória mais rápida que a normal **para a idade do paciente**. A frequência respiratória em repouso para um lactente ou uma criança pequena é mais rápida do que para uma pessoa com mais idade. A frequência respiratória média em repouso para um lactente é de 30 mpm, e de 20 mpm para uma criança com oito anos de idade, o adulto tem frequência aproximada de 16 mpm.

**Atelectasia:** Colapso de uma porção do pulmão. A atelectasia pode ser causada por fatores intrínsecos, como bloqueio da via aérea proximal ao tecido atelectásico, ou por fatores extrínsecos, como pneumotórax.

## ABORDAGEM CLÍNICA

A aspiração de corpo estranho é uma causa comum de sofrimento respiratório em crianças pequenas e é a maior causa de morbidade e de mortalidade nesse grupo etário. As crianças com menos de 3 anos de idade costumam explorar seu ambiente colocando objetos na boca. Os objetos mais frequentemente aspirados são: amendoim, pipoca, sementes, pedaços de cenoura e de salsicha cruas, uvas, doces, pequenos brinquedos e moedas. Os objetos que se alojam na laringe ou na traqueia podem causar uma asfixia rápida seguida de óbito, se não forem desalojados de imediato. Os objetos que se alojam nos brônquios podem passar despercebidos até a formação do tecido de granulação e desenvolvimento da inflamação, o que resultará em atelectasia e pneumonia. Corpos estranhos aspirados e alojados nos pulmões podem provocar tosse crônica e sibilância, que pode ser confundido com asma ou outros distúrbios pulmonares obstrutivos crônicos. Os corpos estranhos localizados no esôfago também podem induzir sintomas respiratórios via pressão exercida na porção membranosa da traqueia. A obtenção da história detalhada, descrevendo o estado da criança no momento anterior à manifestação dos sintomas, e uma revisão completa dos sistemas, em geral, são a chave para a conclusão do diagnóstico correto.

O diagnóstico diferencial geral para uma criança com estridor, taquipneia e retração torácica inclui infecções e outras etiologias não infecciosas. Uma criança com febre, rouquidão e história recente de sintomas respiratórios das vias superiores pode apresentar crupe (**laringotraqueobronquite**). Várias infecções virais podem causar cru-



pe, sendo as mais comuns parainfluenza; influenza, sarampo, vírus sincicial respiratório, herpes simples, adenovírus, enterovírus, micoplasma ou parainfluenza tipo 3. A difteria já foi uma causa comum, hoje, é raro ser vista por causa da vacinação em massa. A **epiglotite** (rara em função da vacinação em massa contra *Haemophilus influenzae* b) é identificada por seus sinais clínicos característicos: **salivação, preferência pela posição sentada com apoio dos braços (“tripé”) ou pela posição ereta**, rouquidão, estridor inspiratório e ausência de tosse. A identificação da epiglotite é essencial por causa do alto risco para súbita obstrução completa das vias aéreas, o que exige tratamento imediato. A **traqueíte bacteriana**, causada pelo *Staphylococcus aureus* (ou menos comumente pela *Moraxella catarrhalis* ou pelo *H. influenzae* não tipável) pode ocorrer como uma seqüela do crupe viral. Assim como a epiglotite, a traqueíte bacteriana pode causar uma obstrução das vias aéreas com risco letal e, portanto, pode exigir intubação ou traqueostomia emergencial. **Causas não infecciosas** que simulam a aspiração de corpo estranho compreendem **traqueomalácia, compressão extrínseca das vias aéreas (anel vascular, tumor) e obstrução intraluminal (papiloma, hemangioma)**. O termo *crupe espasmódico* é utilizado para descrever a síndrome de manifestação súbita noturna de rouquidão, tosse ladrante (“de cachorro”) e estridor inspiratório em uma criança previamente hígida e afebril. As infecções virais, alergias respiratórias, refluxo gastrintestinal e fatores psicossociais são considerados etiologias possíveis do crupe espasmódico.

Alguns objetos aspirados (p. ex., moeda metálica) são de fácil visualização e localização na radiografia. As moedas alojadas na traqueia aparecem na radiografia como uma linha, porque os anéis cartilagosos do lado anterior da traqueia forçam a moeda para essa posição. As moedas no esôfago resultam em disfagia e em sintomas respiratórios leves; elas aparecem na radiografia como círculos. **Os objetos que são pequenos o suficiente para irem além da carina, em geral, se alojam no brônquio direito**, porque ele é mais verticalizado do que o brônquio esquerdo. Objetos feitos de plástico e outros materiais radiolucentes não são visíveis nas radiografias, embora possam existir outras pistas radiográficas, como uma área focal de atelectasia ou o deslocamento do mediastino para o lado não obstruído no filme em expiração. A broncoscopia rígida é diagnóstica e terapêutica nos casos de aspiração de corpo estranho alojado no interior das vias aéreas.

## Questões de compreensão

- 59.1 Um lactente com 7 meses de idade com disfunção respiratória é levado ao serviço de emergência às 3 horas da manhã. Sua mãe conta que vários membros da família estiveram “resfriados” ao longo da semana passada. Primeiro ele desenvolveu tosse e coriza há 3 dias, depois a tosse adquiriu um caráter áspero e seco. Ao exame físico, ele apresenta uma temperatura axilar de 38° C, frequência respiratória de 55 mpm e frequência cardíaca de 140 bpm. Além disso, também são percebidos faringe moderadamente inflamada e es-



tridor inspiratório. Qual das opções a seguir representa o próximo passo no tratamento desse paciente?

- A. Assegurar aos pais da criança que seus sintomas respiratórios superiores resolverão sem antibióticos ou outra medicação
- B. Solicitar uma radiografia de tórax
- C. Obter uma amostra de esfregaço da garganta para teste rápido para *Streptococcus pyogenes*
- D. Administrar epinefrina racêmica em aerosol e corticosteroides de imediato
- E. Solicitar culturas de sangue, urina e líquido e iniciar antibióticos parenterais

59.2 Uma menina com 14 meses de idade apresenta uma história de 6 horas com febre de 39,2° C e mostra-se progressivamente mais toxêmica. Ela está ansiosa e não quer sair dos braços da mãe, mas apenas emite um choro fraco quando abordada. Sua frequência respiratória é de 70 mpm e sua nuca está hiperestendida. Uma mancha úmida é percebida no ombro da blusa da mãe. Qual das opções a seguir representa o próximo passo mais adequado no tratamento?

- A. Realizar um exame físico completo com particular ênfase na boca e nas vias aéreas superiores
- B. Assegurar a permeabilidade das vias aéreas no serviço de emergência com intubação endotraqueal
- C. Obter transferência imediata para o bloco cirúrgico para garantir a permeabilidade das vias aéreas pela intubação traqueal ou traqueostomia
- D. Administrar epinefrina racêmica em aerosol e esteroides por nebulização
- E. Solicitar culturas de sangue, urina e líquido e iniciar antibióticos parenterais

59.3 Um menino de 2 anos de idade é atendido no seu consultório após seus pais relatarem uma “noite difícil”. Em continuação a alguns dias de sintomas respiratórios superiores leves, mas sem febre, na noite passada ele manifestou um episódio de estridor e aumento do esforço respiratório. A criança já apresentou esses sintomas duas vezes nos dois últimos 2 meses, ficando bem após cada episódio. No intervalo entre as crises, ele esteve normal. Hoje, exceto pela rinorreia discreta, seu exame físico está normal. Qual das opções a seguir é a etiologia mais provável?

- A. Crupe espasmódico
- B. Aspiração de corpo estranho
- C. Traqueomalácia
- D. Compressão extraluminal da traqueia por tumor
- E. Faringite por *S. pyogenes*

59.4 Menino de 2 anos de idade com uma história de 3 dias de congestão do trato respiratório superior e tosse. Hoje, apresenta estridor inspiratório, frequência respiratória de 50 mpm, retrações torácicas e febre de 38,3° C. Qual das opções a seguir representa a terapia do próximo passo no manejo dessa condição?



- A. Pseudoefedrina e dextrometorfano
- B. Albuterol de cromolina
- C. Ampicilina e gentamicina
- D. Umidificador com vapor frio e chás caseiros
- E. Epinefrina racêmica em aerosol e esteroides

## RESPOSTAS

- 59.1 D. A história dessa criança e os achados do exame físico são característicos do crupe. É típico o crupe apresenta-se à noite, quando os sintomas costumam piorar. Em geral, utiliza-se um umidificador frio na tentativa de aliviar o espasmo laríngeo; a evidência que sustenta sua eficácia é fraca, exceto nos casos de crupe (espasmódico) alérgico. Epinefrina aerolizada e esteroides orais ou aerolizados são efetivos na redução do edema das vias aéreas e no alívio dos sintomas do crupe. Procedimentos potencialmente irritantes (isto é, uso de abaixador de língua ou agulhas) são evitados, exceto se necessários; agitação e choro agravam os sintomas respiratórios. A administração de líquidos parenterais pode ser indicada nos raros casos em que a criança não estiver ingerindo líquidos de forma satisfatória. A saturação do oxigênio deverá ser monitorada com rigor; uma saturação baixa no crupe indica obstrução iminente das vias aéreas.
- 59.2 C. O quadro clínico dessa criança é consistente com epiglotite, uma emergência médica. Ela deve ser mantida calma e levada para a sala cirúrgica onde as vias aéreas serão examinadas e mantidas permeáveis por um cirurgião e por um anestesista especializados em intubação traqueal e em traqueostomia. A tentativa de visualização da faringe no serviço de emergência pode causar a obstrução das vias aéreas. Apesar de rara nos Estados Unidos, a epiglotite, às vezes, é vista em crianças hipoimunizadas ou como resultado de uma infecção por *S. pyogenes*, *S. pneumoniae* ou *S. aureus*.\*
- 59.3 A. Crianças com crupe espasmódico parecem bem durante o dia, mas desenvolvem estridor e dificuldades respiratórias à noite; a causa é desconhecida. Em virtude de os sintomas da criança resolverem durante o dia e da manifestação anterior de dois episódios similares, a aspiração de corpo estranho é menos provável (apesar de sempre dever ser considerada em crianças pequenas com desconforto respiratório). Lactentes com traqueomalácia discreta apresentam estridor apenas de forma intermitente (p. ex., quando choram), mas o problema é observado no início da infância. Em geral, tumor que comprime a traqueia causa sintomas persistentes ou progressivos, mas não um estridor intermitente. A laringite estreptocócica causa febre e dor de garganta, mas não costuma causar estridor significativo.

---

\*N. de T. No Brasil, a instituição efetiva do Programa Nacional de Imunização produz, desde 1999, nítida redução dos casos de doença invasiva por estreptococos (Ministério da Saúde).



- 59.4 E. Epinefrina e esteroides aerolizados são as únicas terapias que produzem melhora significativa dos sintomas do crupe (neste caso, mais provável ser viral). Esteroides sistêmicos e nebulizados também reduzem a internação hospitalar, o tempo de permanência hospitalar e o retorno ao hospital.

### Pérolas clínicas

- A aspiração de corpo estranho deverá ser considerada no diagnóstico diferencial de crianças pequenas, previamente híginas, com manifestação súbita de estridor e desconforto respiratório, assim como para crianças, antes saudáveis, com tosse ou sibilância crônica.
- O diagnóstico diferencial de aspiração de corpo estranho também inclui crupe, epiglote, traqueíte bacteriana, traqueomalácia, compressão extrínseca das vias aéreas e outras formas de obstrução intraluminal. A epiglote e a traqueíte bacteriana exigem estabilização em um ambiente calmo realizada por um profissional especializado no manejo imediato das vias aéreas. Asma e outras formas de doenças pulmonares obstrutivas crônicas deverão ser consideradas para as crianças com sibilância.
- Objetos aspirados que vão além da carina, em geral, alojam-se no ramo do brônquio direito.
- A broncoscopia rígida é diagnóstica e terapêutica nos casos de aspiração de corpo estranho.

### REFERÊNCIAS

- Cotton RT. Laryngotracheobronchitis or croup. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003:1275-1276.
- Rozenfeld RA. Atelectasis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1831.
- Schweich PJ. Airway obstruction. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:693-694.
- Watts KD, Goodman DM. Wheezing in infants: bronchiolitis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1775.



# Caso 60

Um menino de 3 anos de idade vem ao consultório pediátrico para sua segunda consulta. Há 2 dias ele foi atendido devido a uma história de picos febris de 40° C e irritabilidade com 4 dias de duração. Nessa visita, seu exame foi significativo para conjuntivite bilateral, hiperemia de orofaringe e lábios secos e rachados. Ele tomou cerca de 120 mL de uma solução de reidratação oral no consultório e retornou para casa com prescrições para tratamento sintomático. Hoje, ele voltou com febre persistente e irritabilidade. Além dos achados anteriores do exame físico, os quais ainda persistem, a criança também apresenta exantema maculopapular no tronco, edema nas mãos e nos pés e linfonodo aumentado não supurativo na cadeia cervical anterior direita.

- Qual é o diagnóstico mais provável?
- Qual é o melhor exame diagnóstico para esse distúrbio?
- Qual é o tratamento para esse problema?



## RESPOSTAS PARA O CASO 60

### Síndrome de Kawasaki

*Resumo:* Menino de 3 anos de idade apresenta picos de febre alta e irritabilidade há 6 dias. Ele desenvolveu conjuntivite bilateral, linfonodo aumentado na região cervical anterior, hiperemia de orofaringe, lábios secos e rachados, exantema maculopapular e edema nas mãos e nos pés.

- **Diagnóstico mais provável:** Síndrome de Kawasaki (SK; também conhecida como síndrome do linfonodo mucocutâneo).
- **Melhor exame diagnóstico:** Nenhum exame laboratorial é diagnóstico. O ecocardiograma é utilizado para monitorar o desenvolvimento de aneurismas coronarianos, que é a complicação potencial mais grave dessa doença. Os achados de reagentes de fase aguda elevados (velocidade de sedimentação globular [VSG] e proteína C reativa [PCR]), anemia normocítica e trombocitose confirmam o diagnóstico.
- **Tratamento:** O início precoce da terapia anti-inflamatória com altas doses de imunoglobulina intravenosa (IGIV) e de aspirina reduz o risco de complicações coronarianas.

## ANÁLISE

### Objetivos

1. Conhecer os critérios diagnósticos para a SK.
2. Reconhecer a importância do diagnóstico e do tratamento precoces para prevenção de complicações coronarianas.
3. Familiarizar-se com as outras possibilidades diagnósticas para o conjunto de sintomas encontrados na SK.

### Considerações

O diagnóstico de SK pode ser difícil nos primeiros dias da doença, quando apenas poucos dos achados clínicos clássicos podem estar presentes. Talvez a infecção adenoviral tenha sido o diagnóstico presumido na primeira consulta, embora a febre intermitente e a irritabilidade por quatro dias pudessem ter sugerido a suspeita de outra etiologia. O diagnóstico da criança ficou mais óbvio no sexto dia da doença, quando ele manifestou sinais clínicos adicionais, embora outras condições possíveis ainda devam ser excluídas.



ABORDAGEM

À febre e ao exantema

DEFINIÇÕES

**Exantema Polimorfo:** Um exantema que pode assumir várias formas entre as pessoas afetadas, como maculopapular, eritema multiforme ou escarlatiniforme.

**Língua de Morango:** Eritema da língua com papilas proeminentes.

**Trombocitose:** Contagem plaquetária acima de 450.000/mm<sup>3</sup>. Na SK, essa elevação costuma ocorrer após o décimo dia da doença, podendo durar algumas semanas.

ABORDAGEM CLÍNICA

A SK é uma doença vasculítica de etiologia desconhecida, embora se acredite que possa ser infecciosa. Sua incidência é mais alta entre as populações asiáticas, mas é encontrada em todo o mundo. Ocorre com mais frequência nas **crianças com menos de 5 anos de idade** e incorre um pouco mais nos meninos do que nas meninas.

O diagnóstico de SK se baseia na demonstração dos sinais característicos (Tabela 60-1), embora sejam conhecidos casos de crianças com poucos sinais que desenvolveram, mais tarde, **doença arterial coronariana (DAC)**. A adenopatia cervical é vista com menos frequência do que os outros critérios diagnósticos, ocorrendo em 60 a 70% dos pacientes. A doença atípica ocorre com mais frequência nos lactentes, o grupo mais propício a desenvolver complicações coronarianas. Apesar de não haver exame laboratorial único que estabeleça o diagnóstico, certos achados laboratoriais são característicos. A velocidade de sedimentação globular (VSG) e a PCR são elevadas, e a anemia normocítica e a leucocitose são comuns.

TABELA 60-1 Critérios diagnósticos para a síndrome de Kawasaki

Febre persistente, no mínimo, por 5 dias (ou menos dias caso a febre diminua em resposta à terapia precoce com IGIV) nas crianças sem evidências de outra patologia mais provável, além da presença de, pelo menos, quatro dos seguintes cinco sinais:
1. Conjuntivite bilateral, em geral não purulenta
2. Alterações na mucosa orofaríngea, incluindo hiperemia de faringe, hiperemia ou fissuras nos lábios e língua em morango
3. Exantema polimorfo, em especial no tronco
4. Edema ou eritema nas mãos e nos pés na fase aguda; descamação periungueal na fase subaguda
5. Linfadenopatia cervical aguda não purulenta

*Nota: Pacientes com febre e três desses critérios podem ser diagnosticados com a SK, quando aneurisma ou dilatação coronariana é reconhecido pelo ecocardiograma 2-D ou pela angiografia coronariana.*



No início, em geral, a contagem plaquetária é normal, mas costuma ficar acima do normal após o décimo dia; trombocitopenia no momento da apresentação da doença é rara, sendo fator de risco para desenvolvimento de aneurismas coronarianos. Leucocitúria-estéril, pleocitose líquórica e elevação discreta do nível das transaminases hepáticas também podem ser encontradas. Sintomas gastrintestinais (GI) podem englobar diarreia, vômitos e hidropsia da vesícula biliar; além disso, os pacientes podem apresentar queixas das vias respiratórias superiores e/ou artralgias. O ecocardiograma pode identificar anomalias das artérias coronárias ou de outras estruturas. O diagnóstico diferencial da SK engloba a exclusão de condições infecciosas e não infecciosas, como doença estreptocócica, toxina estafilocócica (síndrome do choque tóxico), infecção causada por riquetsias, sarampo, infecção por vírus de Epstein-Barr, reações de hipersensibilidade a medicamentos, artrite reumatoide juvenil sistêmica e leptospirose.

O sucesso do tratamento depende do **início rápido de altas doses de aspirina e de IGIV**. Em geral, com esse regime terapêutico, a melhora é rápida. Depois, a terapia com aspirina é reduzida da dose anti-inflamatória para a dose antitrombótica e mantida por 6 a 8 semanas após a manifestação inicial da doença, quando há normalização do VSG. As crianças que desenvolvem DAC necessitam de terapia antitrombótica prolongada.

**Mesmo com tratamento, quase 5% das crianças desenvolvem dilatação das artérias coronárias e 1% desenvolve aneurismas gigantes.** Os fatores de risco para aneurisma coronariano incluem gênero masculino, febre prolongada, idade inferior a 12 meses, contagem basal de bastonados mais elevada, níveis mais baixos de hemoglobina e contagem plaquetária inferior a 350.000/mm<sup>3</sup>. As crianças sem sequelas cardíacas conhecidas no primeiro mês retornam ao seu estado normal de saúde; aquelas com anomalias cardíacas persistentes podem apresentar morbidade significativa. O óbito é raro, e quando ocorre é causado por infarto do miocárdio ou, menos comumente, por ruptura de aneurisma coronariano.

---

## Questões de compreensão

---

- 60.1 Um menino com 12 meses de idade chega para uma consulta de puericultura. Ele esteve hospitalizado há 2 meses por SK e interrompeu o tratamento com aspirina 6 semanas antes dessa consulta. Seu ecocardiograma mais recente foi normal. Para esse paciente, uma consideração especial deverá ser dispensada com referência a:
- A. Avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor
  - B. Exame abdominal
  - C. Administração de vacina de vírus vivo
  - D. Avaliação da hemoglobina sérica
  - E. Avaliação para possível intoxicação por chumbo



- 60.2 Um menino com 15 meses de idade está em tratamento prolongado com aspirina para anormalidades das artérias coronárias resultantes de SK. Além das vacinas de rotina exigidas pela escola, ele também deverá receber:
- A. Vacina antipneumocócica
  - B. Vacina contra influenza
  - C. Vacina antimeningocócica
  - D. Vacina oral contra pólio
  - E. Vacina contra varicela
- 60.3 Um lactente de 5 meses de idade está irritado, com febre alta, exantema maculopapular na região da fralda, lábios avermelhados e edemaciados. Ele apresenta anemia normocítica discreta e leucograma de  $15.000/\text{mm}^3$  com predominância de neutrófilos e formas imaturas. O EQU é normal, mas o líquido mostra pleocitose e a coloração de Gram é negativa. Após 24 horas de ceftriaxona, ele continua com febre alta e desenvolveu edema nos pés. O tratamento subsequente dessa criança deverá incluir:
- A. Nistatina para o exantema na região da fralda
  - B. Repetição da punção lombar
  - C. Uso de vancomicina ao regime antibiótico
  - D. Consulta a um cardiologista pediátrico; início de infusão de IGIV e de aspirina oral em altas doses
  - E. Continuação da conduta atual e acompanhamento dos resultados das culturas
- 60.4 Qual das crianças a seguir, portadoras de SK, apresenta maior risco para doença arterial coronariana?
- A. Menino de 5 anos de idade há 6 dias com febre alta, leucocitúria, exantema no tronco e língua de morango
  - B. Menina de 3 anos de idade com 5 dias de febre alta e pleocitose líquórica
  - C. Menina de 2 anos de idade com 5 dias de febre alta e um VSG inicial de 80 mm/h.
  - D. Menino de 1 ano de idade com febre alta há 6 dias, exantema maculopapular e níveis com discreta elevação das transaminases hepáticas
  - E. Menino de 6 meses de idade há 11 dias com febre alta e um pequeno derrame pericárdico no ecocardiograma inicial

## RESPOSTAS

- 60.1 C. Vacinas de vírus vivos (sarampo-cachumba-rubéola [tríplice viral] e varicela) são postergadas por 11 meses, após administração de altas doses de IGIV, devido ao seu potencial de interferir na resposta imune. A vacina do sarampo, em geral aplicada na forma tríplice aos 12 meses, será aplicada caso o risco de exposição da criança seja alto, mas a reimunização será necessária, exceto se os testes sorológicos indicarem uma titulação adequada de anticorpos.



- 60.2 **B.** Crianças em tratamento prolongado com aspirina devem receber a vacina para influenza; eles apresentam maior risco para a síndrome de Reye, caso estejam infectadas e recebendo aspirina. Embora não seja exigido pelas creches ou pelas escolas, o Centers for Disease Control and Prevention recomenda que todas as crianças com seis meses de idade e acima sejam vacinadas anualmente para influenza.
- 60.3 **D.** A apresentação inicial dessa criança é consistente com SK, mas não diagnóstica (Tabela 60-1). A febre persistente e edema periférico nas extremidades aumentam a possibilidade da SK, suscitando a necessidade de investigação adicional e tratamento imediatos.
- 60.4 **E.** Entre os fatores de risco para desenvolvimento de aneurismas coronarianos estão: gênero masculino, febre por mais de 10 dias, idade inferior a 12 meses, níveis séricos baixos de albumina ou hemoglobina, sinais cardíacos precoces (p. ex., regurgitação mitral ou derrame pericárdico) e trombocitopenia.

### Pérolas clínicas

- O diagnóstico da SK se baseia nos critérios clínicos e deverá ser fortemente suspeitado em uma criança pequena com a combinação de febre alta por mais de 5 dias, alterações nas mucosas orofaríngeas, conjuntivite, alterações nas extremidades, exantema e adenopatia cervical.
- Mesmo crianças sem todos os critérios diagnósticos ("SK atípica") podem desenvolver anomalias das artérias coronárias.
- A complicação mais importante da SK é a doença arterial coronariana. Em geral, um cardiologista pediátrico deverá estar envolvido no cuidado dessas crianças.
- O reconhecimento e a instituição precoces do tratamento da SK são as chaves para a prevenção de complicações coronarianas potenciais.

## REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Kawasaki disease. In: Pickering LK, ed. 2006 *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases*. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006:412-415.
- Ayusawa M, Sonobe T, Uemura S, et al. Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease (the 5th revised edition). *Pediatr Int*. 2005;47:232-234.
- de Inocencio J. Kawasaki disease. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, eds. *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2003: 844-845.
- Feigin RD, Cecchin F, Wissman SD. Kawasaki disease. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis CD, Jones MD, eds. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1015-1020.



- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004; 114:1708-1733.
- Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki disease. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2007:1036-1041.



## SEÇÃO III

# Lista de Casos

- Lista pelo número do caso
- Lista por distúrbio (em ordem alfabética)



## LISTA PELO NÚMERO DO CASO

CASO	TÓPICO	PÁGINA
1	Retardo do crescimento e do desenvolvimento	36
2	Abuso de substâncias por adolescente	46
3	Síndrome de Down	54
4	Imunodeficiência	62
5	Síndrome de Klinefelter	70
6	Anemia megaloblástica	76
7	Raquitismo	84
8	Cetoacidose diabética	94
9	Acompanhamento de rotina de uma criança hígida (puericultura)	100
10	Pneumonia	112
11	Intoxicação por organofosforados	122
12	Abuso sexual	128
13	Otite média aguda	134
14	Reanimação neonatal	142
15	Paralisia cerebral	148
16	Fibrose cística	156
17	Leucemia linfoblástica aguda	164
18	Filho de mãe diabética	172
19	Hiperbilirrubinemia neonatal	178
20	Exacerbação de asma	186
21	Deficiência em hormônio do crescimento	195
22	Infecção por estreptococos do grupo B	202
23	Síndrome de morte súbita do lactente	212
24	Comunicação interventricular	218
25	Transposição das grandes artérias	228
26	Artrite reumatoide juvenil	236
27	Anemia macrocítica (megaloblástica) secundária à deficiência em vitamina B <sub>12</sub>	242
28	Intoxicação por chumbo	250
29	Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda	260
30	Puberdade precoce	268
31	Genitália ambígua	278
32	Uretrite	286
33	Rinite alérgica	294
34	Meningite bacteriana	302
35	Enterite bacteriana	310
36	Apendicite	318
37	Infecção aguda pelo vírus Epstein-Barr (mononucleose infecciosa)	326



38	Oxiuríase	334
39	Hematoma subdural	342
40	Sangramento uterino disfuncional	350
41	Convulsão febril simples	358
42	Distrofia muscular	366
43	Herpes congênito	372
44	Dermatite atópica	378
45	Neuroblastoma	386
46	Abscesso retrofaríngeo	392
47	Atresia de esôfago	400
48	Taquipneia transitória do recém-nascido	406
49	Má rotação intestinal	412
50	Acne vulgar (ou juvenil)	420
51	Válvula de uretra posterior	426
52	Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade	434
53	Doença de Osgood-Schlatter	440
54	Torcicolo do recém-nascido	446
55	Dacriostenose	452
56	Déficit auditivo grave	460
57	Púrpura trombocitopênica idiopática (imune)	468
58	Abuso infantil	476
59	Aspiração de corpo estranho	484
60	Síndrome de Kawasaki	492

LISTA POR DISTÚRBIO (EM ORDEM ALFABÉTICA)

CASO	TÓPICO	PÁGINA
46	Abscesso retrofaríngeo	392
2	Abuso de substâncias por adolescente	46
58	Abuso infantil	476
12	Abuso sexual	128
50	Acne vulgar (ou juvenil)	420
9	Acompanhamento de rotina de uma criança hígida (puericultura)	100
27	Anemia macrocítica (megaloblástica) secundária à deficiência em vitamina B12	242
6	Anemia megaloblástica	76
36	Apendicite	318
26	Artrite reumatoide juvenil	236
59	Aspiração de corpo estranho	484
47	Atresia de esôfago	400
8	Cetoacidose diabética	94



24	Comunicação interventricular	218
41	Convulsão febril simples	358
55	Dacrioestenose	452
21	Deficiência em hormônio do crescimento	195
56	Déficit auditivo grave	460
44	Dermatite atópica	378
42	Distrofia muscular	366
53	Doença de Osgood-Schlatter	440
35	Enterite bacteriana	310
20	Exacerbação de asma	186
16	Fibrose cística	156
18	Filho de mãe diabética	172
31	Genitália ambígua	278
29	Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda	260
39	Hematoma subdural	342
43	Herpes congênito	372
19	Hiperbilirrubinemia neonatal	178
4	Imunodeficiência	62
37	Infecção aguda pelo vírus Epstein-Barr (mononucleose infecciosa)	326
22	Infecção por estreptococos do grupo B	202
28	Intoxicação por chumbo	250
11	Intoxicação por organofosforados	122
17	Leucemia linfoblástica aguda	164
49	Má rotação intestinal	412
34	Meningite bacteriana	302
45	Neuroblastoma	386
13	Otite média aguda	134
38	Oxiuríase	334
15	Paralisia cerebral	148
10	Pneumonia	112
30	Puberdade precoce	268
57	Púrpura trombocitopênica idiopática (imune)	468
7	Raquitismo	84
14	Reanimação neonatal	142
1	Retardo do crescimento e do desenvolvimento	36
33	Rinite alérgica	294
40	Sangramento uterino disfuncional	350
3	Síndrome de Down	54
60	Síndrome de Kawasaki	492
5	Síndrome de Klinefelter	70
23	Síndrome de morte súbita do lactente	212
48	Taquipneia transitória do recém-nascido	406



54	Torcicolo do recém-nascido	446
25	Transposição das grandes artérias	228
52	Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade	434
32	Uretrite	286
51	Válvula de uretra posterior	426



Os números de páginas seguidos de *f* ou *t* indicam figuras ou tabelas, respectivamente.

## A

ABC-Regras Básicas da Reanimação, 143

Abscesso

dentário, 397-398

intra-abdominal, 323-324

intracraniano, 306-307

peritonsilar, 393-394

retrofaríngeo, 306-307, 447-449

retrofaríngeo, 393-395, 397-398

Abscesso retrofaríngeo, 447-449

apresentação clínica, 391-395

exames diagnósticos, 306-307, 392

pérolas clínicas, 397-398

Abuso. *Ver* Abuso infantil; Abuso sexual

Abuso infantil. *Ver também* Abuso sexual

apresentação clínica, 475

diagnóstico, 91, 362-364, 477-479

formas, 477-478, 480-481

incidência, 477-478

notificação de maus-tratos, 477-478

padrões de lesões no, 478-479

pérolas clínicas, 480-481

Abuso sexual

abordagem clínica, 129-130

achados comportamentais, 131

achados físicos, 129-130

apresentação clínica, 127-129

definição, 129-130

diagnóstico diferencial, 131

exame diagnóstico no, 128-130

herpes genital e, 376

pérolas clínicas, 132

*Acantose nigricans*, 98

Aciclovir, 374

Acidose tubular renal

retardo do crescimento e, 42-43

tipo II, 89t

Acne vulgar

apresentação clínica, 419-420

fisiopatologia, 421

pérolas clínicas, 424

tratamento, 421-422, 421-422t

Adapalene, 121

Adolescente(s), 18, 24

Adrenarca prematura, 269-270

Agonista do hormônio liberador da gonadotrofina, 270, 272-273

Agonistas  $\beta$ -adrenérgicos, para asma, 188

Albendazol, 55

Albuterol, 335, 338-339

Álcool, uso abusivo de, 48t *Ver também* Uso abusivo de substâncias

Aleitamento, 77, 81-82

Alergia alimentar, dermatite atópica e, 381-382

Alimentos formulados, 77

Alport, síndrome de, 264-265

Altura para idade, 196

Ambiguidade sexual. *Ver* Genitália ambígua, 278, 283

Amoxicilina, 135

Análise da urina por fita reagente, 287-288

Análise do líquido sinovial, na artrite reumatoide juvenil, 238

Ancilostomose, 336t

Anemia

aplástica, 165

deficiência em ferro, 44, 80-81, 243-244

macrocítica, 241-246

no sangramento uterino disfuncional, 351, 352f

perniciosa juvenil, 243-246

Antibióticos

interações com contraceptivos orais, 424

para acne, 421-422

para dermatite atópica, 381-382

para infecções retrofaríngeas, 394-396

para meningite bacteriana, 304-305

para pneumonia, 114-115

para profilaxia da endocardite, 224

para sepse neonatal, 205

profilaxia intraparto, 203

Anticolinérgicos, para asma, 188

Anticonvulsivantes, deficiência em cálcio e, 87t

Anticorpos anti-DNase B, 261-263

Anticorpos HIV-ELISA, 62-63

Anti-histamínicos

para dermatite atópica, 381-382

para rinite alérgica, 295-296

Antirretrovirais, para infecção por HIV, 64-65



- Apendicite, 319  
  apresentação clínica, 317-318, 323-324, 413  
  diagnóstico, 320  
  diagnóstico diferencial, 320, 321t  
  imagem, 320  
  incidência, 320  
  pérolas clínicas, 323-324  
  tratamento, 318-320
- Apgar, índice de 143, 143t, 151-152
- Aplicação da literatura à solução de problemas clínicos, 27-31  
  avaliação laboratorial na, 23-24  
  exame físico na, 20-24  
  obtenção da história na, 18-21  
  passos na, 24-27  
  procedimentos para exames de imagens na, 23-24
- Apneia, 213-214
- Áreas flexurais, 378
- Arsênico, ingestão de 125-126, 255-256
- Artralgia, 237
- Artrite, 237. *Ver também* Artrite reumatoide juvenil
- Artrite reumatoide juvenil (ARJ)  
  apresentação clínica, 235-237  
  complicações, 238-240  
  diagnóstico diferencial, 168  
  exames diagnósticos, 236, 238  
  início sistêmico, 237  
  pauciarticular, 237  
  pérolas clínicas, 240  
  poliarticular, 237  
  tratamento e acompanhamento, 236, 238
- Artrite séptica, 442-443
- Asbestos, 125-126
- Ascaridíase, 336t, 338-339
- Ascórbico, ácido, deficiência/excesso 78t
- ASLO, anticorpos enzimáticos, 261-262
- Asma, 187-188  
  exacerbação, 185-190  
  fatores de risco, 187-188  
  fisiopatologia, 187-188  
  pérolas clínicas, 190-191  
  tratamento, 188
- Aspergillus*, 115-116
- Associação, 400
- Associação de VATER, 55, 402, 404
- Atelectasia, 485
- Atomoxetina, 435-436
- Atopia, 379-380
- Atresia biliar, 84
- Atresia coanal, 145
- Atresia de esôfago, 399-402, 401f
- Atresia duodenal, 56-57
- Atresia intestinal, 56-57
- Atresia pulmonar, 229f, 231-232t
- Atresia tricúspide  
  achados radiológicos, 231-232t  
  apresentação clínica, 231-232  
  circulação na, 229f
- Atropina, 124
- Azitromicina, 287-288
- B**
- Balanite, 286-287, 289-290
- Balanite por cândida, 289-290
- Baqueteamento, 158-159
- Barbitúricos, uso abusivo de, 48-49t. *Ver também* Uso abusivo de substâncias
- Becker, distrofia muscular de 367-370
- Beckwith-Wiedemann, síndrome de, 429-430
- “Bico de ave”, padrão, do duodeno, 412, 414
- Bifenil policlorinados (BPCs), 255-256
- Bilirrubina conjugada, 179-180
- Bilirrubina não conjugada, 179-180
- Biotina, 78t
- Brânquio-otorrenal, síndrome, 461-462
- Braquidactilia, 55
- Bronquiectasia, na fibrose cística, 158-159
- Bronquiolite, 190-191
- Brucelose, 77, 245-246
- Brudzinski, sinal de, 302, 359-360
- C**
- Cabeça, exame físico da, 20-21
- Canal arterial, 228, 230-231
- Cardiopatia congênita  
  achados radiológicos, 231-232t  
  acianótica, 217-218, 221-222, 224  
  cianótica, 227-228, 230-232, 234  
  circulação na, 229  
  classificação, 219  
  ducto-dependente, 230-231, 234  
  na síndrome de Down, 56-58, 223  
  pérolas clínicas, 224, 234
- CD4 célula (T helper), 62-63
- Cefalosporina, 304-305
- Ceftriaxona, 287-288
- Celulite perianal, 338-339
- Cetoacidose, 94. *Ver também* Cetoacidose diabética
- Cetoacidose diabética, 93-96  
  apresentação clínica, 93-94, 98, 321t  
  complicações, 96, 98  
  diagnóstico, 95  
  pérolas clínicas, 98  
  tratamento, 95-96
- Chlamydia trachomatis*  
  complicações nas mulheres, 287-288  
  na conjuntivite neonatal, 453-454  
  na pneumonia neonatal, 114-115, 455  
  na uretrite, 287-288  
  no abuso sexual, 128-129



- Choque hipovolêmico, 330  
 Cianose, na cardiopatia congênita, 227-232  
 Cilindros hemáticos, 261-262  
 Cintilografia 24-25  
 Circulação fetal, 220f  
 Cisto, 420  
 Cisto do ducto tireoglosso, 395-397  
 Cisto do segundo ramo do plexo braquial, 395-396  
 Cisto ovariano, 321t  
 Citomegalovírus (CMV)  
   infecção congênita, 41-42, 461-462  
   na pneumonia, 115-116  
 Clinodactyllia, 55  
*Clostridium difficile*, 314  
 Cobalamina. Ver Vitamina B<sub>12</sub>, 78, 245  
 Cocaína, uso abusivo de, 48t. Ver também Uso abusivo de substâncias  
*Coccidioides immitis*, 115-116  
 Colecistite, 321t, 413t  
 Colite, 311  
 Comedões, 420  
 Comunicação interatrial (CIA), 222  
 Concussão, 342, 347-348  
 Condiloma, 286-287  
 Condiloma acuminado, anal, 132  
 Conjuntivite, neonatal, 206-207, 453-454, 454f  
 Conjuntivite química, 206  
 Constipação, 321t  
 Contagem de reticulócitos, 242  
 Contraceptivos orais  
   interação com antibióticos, 424  
   para acne, 421-422  
 Convulsão  
   na hemorragia intracraniana, 362-363  
   na meningite, 304-305  
   no hematoma subdural, 344-345  
   pequeno mal, 437-438  
 Convulsão febril, 358-359  
   abordagem clínica, 359-360, 363-364  
   apresentação clínica, 357-359  
   classificação, 359-360  
   fatores de risco, 359-360  
   incidência, 359-360  
   pérolas clínicas, 363-364  
   prognóstico, 360-361, 363-364  
   recorrência, 363-364  
   tratamento, 359-361, 360-361f  
 Coombs, exame de, 180-181  
 Corpo estranho  
   aspiração, 189-190, 483-486, 488-489  
   nasal, 297-298  
 Corticosteroides  
   nasal, 295-296  
   para a artrite reumatoide juvenil, 238  
   para a púrpura trombocitopênica idiopática, 469-470  
   para asma, 188  
   para dermatite atópica, 380-382  
 Cotovelo de babá (subluxação da cabeça do rádio), 478-481  
*Coxiella brunetti*, 115-116  
 Coxsackie, vírus de, 397-398  
 Creatina cinase (CK), na distrofia muscular, 366-370  
 Crepitantes, 113-114  
 Crigler-Najjar, síndrome de, 182-183  
 Crise alérgica ("saudação alérgica"), 294-295  
 Crise falciforme, 321t  
 Crises de ausência, 437-438  
 Cromolina, 188  
 Crupe, 485, 487-489  
 Crupe espasmódico, 491, 488-489  
 Curva/taxa de crescimento, 194f, 196
- ## D
- Dacriocistite, 452-454  
 Dacriostenose, 451-454, 456  
 Defeito do septo atrioventricular (DSAV), 55-58, 222, 223  
 Defeito do septo ventricular  
   apresentação clínica, 217-219  
   tratamento, 219, 221  
 Deficiência em ácido fólico, 76, 78t  
 Deficiência em cálcio, 87-88t  
 Deficiência em fósforo, 88-89t  
 Deficiência em transferase uridil, 80-81  
 Deficiência em Vitamina B<sub>12</sub>, 76, 77, 78t, 243-244, 246-247  
 Deficiência na aderência leucocitária (LAD) 66-67  
 Deficiência/excesso de piridoxina, 78t  
 Deficiência/excesso em niacina, 78t  
 Deficiência/excesso em riboflavina, 78t  
 Deficiência/excesso em tiamina, 78t  
 Deficiência/excesso em Vitamina A, 78t  
 Deficiência/excesso em Vitamina E, 78t  
 Deficiência/excesso em Vitamina K, 78t, 80-81  
 Déficit auditivo  
   apresentação clínica, 459-460  
   categorias, 461-462  
   condutivo, 460, 463-464  
   diagnóstico, 461-464  
   fatores de risco, 463-465  
   na meningite bacteriana, 304-305  
   neurossensorial, 460-462  
   pérolas clínicas, 464-465  
   retrococlear, 460  
   tratamento, 462-463  
 Déficit auditivo condutivo, 460, 463-464  
 Déficit auditivo neurossensorial, 460-462, 464-465  
 Déficit auditivo retrococlear, 460



- Déficit neurológico, 149-150  
Denys-Drash, síndrome de, 264-265  
Dependência de substâncias, 47  
Dermatite atópica  
  abordagem clínica, 379-380  
  apresentação clínica, 377-378  
  concepções errôneas, 379-380  
  diagnóstico, 379-381, 380-381t  
  diagnóstico diferencial, 380-381  
  pérolas clínicas, 384  
  tratamento 380-382  
Dermatite seborreica, 380-381, 383-384  
Derrame pleural, 113-114  
Descongestionantes, para rinite alérgica, 295-296  
Desenvolvimento da linguagem, 464-465  
Deslocamento da epífise da cabeça femoral, 239-240, 441-443  
Determinação do gênero, 278. *Ver também* Genitália ambígua  
Dextroanfetamina, 435-436  
Diabete  
  apresentação clínica, 413t  
  candidíase cutânea na, 66-67  
  controle da glicose na, 97  
  gestacional, 172-173  
  necessidades de insulina na, 97  
  tipo I, 95  
  tipo II, 95, 98  
Diarreia, 311  
Diarreia sanguinolenta, 310. *Ver também* Enterite Bacteriana  
Dietilamida do ácido lisérgico (LSD) 51  
Differin. *Ver* Adapalene  
Difteria, tétano, coqueluche (DTaP), vacina, 102t, 103t  
DiGeorge, síndrome de, 66-67, 403  
*Diphyllobothrium latum*, 243-246  
Diplegia, 149-150, 152-153  
Disenteria, 311  
Disfagia, 393-394  
Disgenesia gonadal mista, 279-280  
Dismórfica, criança, 55  
Distensão abdominal, 415-416  
Distonia, induzida por fármacos, 448-450  
Distrofia muscular  
  apresentação clínica, 365-368  
  diagnóstico, 367-368  
  fatores genéticos, 366  
  incidência, 367-368  
  pérolas clínicas, 370  
  tratamento, 367-369  
Distrofia muscular miotônica, 368-370  
Distúrbios de depósito, 152-153  
Disúria, em adolescentes masculinos, 287-288. *Ver também* Uretrite  
Doença falciforme, meningite na, 303-304  
Doença inflamatória intestinal, 321t  
Doença inflamatória pélvica (DIP)  
  diagnóstico diferencial, 321t  
  glicosúria na, 98  
  tratamento, 354-355  
Doença sexualmente transmissível (DST)  
  clamídia. *Ver* *Chlamydia trachomatis*  
  diagnóstico diferencial, 289-290  
  gonorreia. *Ver* *Neisseria gonorrhoeae*  
  uretrite em. *Ver* Uretrite  
Doenças hepáticas, na fibrose cística, 159-160  
Dor abdominal  
  diagnóstico diferencial, 321t, 388-390, 413, 415-416  
  etiologias, 413t  
  exame físico, 320  
  na apendicite, 317-318  
  na enterite bacteriana, 309-310  
  na intussuscepção, 314  
  na pneumonia, 323-324  
Dor no joelho, 440-441  
Dor no quadril, 239-240  
Down, síndrome de  
  abordagem clínica, 55-58  
  apresentação clínica, 53-54, 59  
  condições associadas à, 56-57, 223  
  diagnóstico, 56-57  
  participação esportiva na, 58  
  risco de leucemia na, 168  
Drenagem venosa pulmonar anômala total, 231-232t  
Drenos de tímpano, 135  
Duchenne, distrofia muscular de, 366, 369-370. *Ver também* Distrofia muscular  
*Dumb bells*, forma mnemônica em inglês, 123
- E**  
*E. coli* (O157:H7) entero-hemorragia, 312  
Ecstase, 48t  
Edwards, síndrome de (trissomia do 18), 58, 59  
Eisenmenger, síndrome de, 218, 221  
ELISA – *Enzyme linked immunosorbent assay*, 62-63  
Emoliente, 378  
Empiema, 113-114  
Encefalites, 303-304, 376  
Encefalopatia, 251, 253  
Endocardite, profilaxia antibiótica para, 224  
Enterite bacteriana  
  apresentação clínica, 309-310, 413t  
  complicações, 312  
  diagnóstico diferencial, 321t  
  exames diagnósticos, 312  
  pérolas clínicas, 315  
  *Salmonella*, 311  
  *Shigella*, 311-312  
  tratamento, 310, 312



- Enterobius vermicularis*. Ver Oxiúros  
 Enterocolite necrosante, 161-162  
 Enurese noturna, 429-430  
 Enxaqueca abdominal, 413t  
 Epiglotite, 393-395, 485-488  
 Epilepsia, 358-359  
 Epstein, anomalia de, 231-232t, 232  
 Epstein-Barr, vírus de, 327-328, 330. Ver também Mononucleose infecciosa  
 Eritroblastose fetal, 179-180  
 Eritromicina  
   efeitos adversos, 207  
   para infecção neonatal por clamídia, 453-454  
   profilática, 456  
 Esfregaço pleural, 113-114  
 Espaço parafaríngeo (lateral), 393-394  
 Espaço peritonsilar, 393-394  
 Espaço retrofaríngeo, 392  
 Espirometria, 187-188  
 Esplenectomia, 469-470  
 Esplenomegalia, na mononucleose infecciosa, 328  
 Estadiamento de Tanner, 271f, 272f  
 Estado intersexo, 279-280  
 Estatura baixa, 196, 199-200  
 Estatura baixa familiar, 196, 199-200  
 Estatura baixa idiopática, 196, 199-200  
 Estenose de válvula pulmonar, 230-231  
 Estenose pilórica, 416-417  
 Estenose pulmonar, 233-234  
 Esterase leucocitária na urina, 286-287  
 Estreptococos do Grupo B (GBS)  
   colonização, 203  
   exames diagnósticos, 203-204  
   na sepse neonatal, 201-205, 208  
   profilaxia intraparto, 203, 205  
 Estridor, 393-394, 484, 485  
 Evento Aparente de Ameaça à Vida (ALTE), 213-214, 214  
 Exacerbações paroxísticas de cianose, 231-232  
 Exame abdominal, 22-23, 320  
 Exame físico, 20-24  
 Exame neurológico, 23-24  
 Exantema polimórfico, 493  
 Extramedular, 164  
 Extremidades, exame físico das, 23-24
- F**
- Fallot, tetralogia de  
   achados radiológicos, 231-232, 231-232t  
   apresentação clínica, 230-232, 234  
   circulação na, 229f, 234  
 Fanconi, síndrome de, 88t  
 Faringite, estreptocócica, 321t, 323-324, 413t.  
   Ver também *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do Grupo A (EBHGA)  
 Fator intrínseco, 243-244
- Febre de origem indeterminada (FOI). 236  
 Feminização testicular, 282-284  
 Fenciclidina (PCP), 48t, 50  
 Fenobarbital, ingestão materna, 182-183  
 Fezes em geleia de groselha, 415-416  
 Fibrose cística, 158-159  
   apresentação clínica, 155-156, 158-159, 157t  
   complicações, 158-160  
   diagnóstico, 159-160, 157t, 161-162  
   exames de rastreamento, 159-160  
   incidência, 158-159  
   má absorção de nutrientes na, 80-81, 161-162  
   mutações genéticas na, 159-160  
   pérolas clínicas, 162  
   suplementos vitamínicos na, 91, 161-162  
   tratamento, 159-157  
 Fístula traqueoesofágica, 399-404, 401f  
 Fitz-Hugh-Curtis, síndrome de, 289-290  
 Forâmen oval, 228  
 Fórmulas lácteas, 77, 80-81  
 Fototerapia, 181-182  
 Fratura craniana, hemorragia subdural e, 344-345, 347-348
- G**
- Galactosemia, 80-81  
 Gastroenterite  
   bacteriana. Ver Enterite bacteriana, 29  
   diagnóstico diferencial, 321t  
 Genitália, exame físico da, 22-23  
 Genitália ambígua  
   abordagem clínica, 279-280  
   apresentação clínica, 277-278  
   avaliação, 280-281  
   pérolas clínicas, 283-284  
   tipos, 279-280  
   tratamento, 280-282  
 Geno valgo, 84  
 Geno varo, 84  
 Gilbert, síndrome de, 182-183  
 Glasgow, escala de coma de, 343, 344-345t  
 Glaucoma infantil, 453-455  
 Glomerulonefrite, 261-262. Ver também Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda  
 Glomerulonefrite pós-estreptocócica aguda (GNPEA)  
   apresentação clínica, 259-260  
   etiologia, 261-262  
   exames diagnósticos, 261-263  
   pérolas clínicas, 264-265  
   tratamento, 262-263  
 Goodpasture, síndrome de, 264-265  
 Gower, sinal de, 366-368, 370  
 Granulocitopenia, 164



## Gravidez

- ectópica, 321t, 353-354
- infecção por herpes na, 373-374

**H**

- Haemophilus influenzae* tipo b, vacina contra o, 102t, 103t, 108
- Hansel, corante de, 295-296
- Hematoma/hemorragia epidural, 342-345, 343f, 347-348
- Hematoma/hemorragia subdural, 343
  - abordagem clínica, 343-345, 347-348
  - apresentação clínica, 341-342
  - crônica, 344-345
  - fratura do crânio e, 344-345
  - imagens, 344-345
  - pérolas clínicas, 347-348
- Hematúria
  - diagnóstico diferencial, 260
  - familiar benigna, 264-265
  - recorrente indolor, 263-264
- Hemiplegia, 149-150
- Hemocultura, na sepse, 203-204
- Hemoglobina, dosagem do nível de, no sangramento disfuncional uterino, 351, 352f
- Hemograma completo, na sepse, 203
- Hemólise, 179-180
- Hemolítico-urêmica, síndrome (SHU), 312, 314, 321t, 468, 471-472
- Hemorragia intraventricular, 152-153
- Hemorragias na retina, 477-478
- Henoch-Schönlein, púrpura de, 260, 413t, 469-472
- Hepatite, 321t, 413t
- Hepatite A, vacina, 102t, 106t
- Hepatite B, vacina, 102t, 104t
- Hepatomegalia, 426t
- Hermafroditismo, 279-280, 282-283
- Hermafroditismo verdadeiro, 279-280, 282-283
- Hérnia de diafragma, 145, 406-409
- Hérnia diafragmática congênita, 145, 406-409
- Hérnia inguinal encarcerada, 413t
- Herpes genital, 373-374
- Herpes simples (HSV), vírus
  - dermatite atópica e, 383-384
  - encefalite causada por, 376
  - incidência, 373-374
  - infecção congênita, 371-374
  - infecção genital, 373-374
  - infecção primária, 373-374
  - infecção recorrente, 373-374
  - na gravidez, 373-375
  - pérolas clínicas, 376
- Hidrocortisona, 281-282
- Hidronefroze, 388-389
- 17 $\alpha$ -hidroxiprogesterona, 280-281

## Hiperbilirrubinemia

- apresentação clínica, 177-178
- etiologia, 180-181
- fatores de risco, 178
- no lactente filho de mãe diabética, 175
- tratamento, 180-183

## Hiperetonemia, 95

## Hiperglicemia, 95

## Hiperplasia adrenal congênita, 274-275, 278, 281-283

## Hipocalcemia, 174

## Hipofosfatemia

- familiar, 85, 88t, 91
- oncogênica, 89t

## Hipoglicemia, 173

## Hipospádias, 281-282

## Hipotireoidismo, adquirido, 198-199

## Hipoxia perinatal, 142

*Histoplasma capsulatum*, 115-116

## História, paciente, 18-21

## Homens XYY, 72, 74

## Homovanílico ácido, 387

Hormônio do crescimento (HC), deficiência em

- apresentação clínica, 193, 195, 199-200
- diagnóstico, 197

## Horner, síndrome de, 386

**I**

## Icterícia

- diagnóstico diferencial, 179-180t
- fisiológica, 178, 180-181, 183
- leite materno, 180-181
- neonatal fisiológica, 178, 180-181, 183
- não fisiológica, 178, 180-181, 183
- pérolas clínicas, 183

## Idade materna avançada,

## Idade óssea, 195, 270, 272-273

## Íleo meconial, 161-162

## Imagens, procedimentos, 24-25

Imunização. *Ver também* Vacinas

- em pacientes com leucemia, 168
- no cuidado de puericultura, 101, 106, 102t

## Imunodeficiência,

- apresentação clínica, 61-62
- pérolas clínicas, 67-68
- primária, 62-63
- secundária, 62-64

## Imunodeficiência combinada grave (IDCG), 66-67

## Imunodeficiência humana (HIV), infecção por vírus da

- no recém-nascido, 63-65, 207
- pérolas clínicas, 67-68
- tratamento, 64-65

## Imunoensaio com fita reativa para teste rápido, 393-394



Imunoglobulina intravenosa, 469-470, 494, 495

Índice de massa corporal (IMC), 242

Infecção do trato urinário

apresentação clínica, 321t, 413t

diagnóstico, 428-429

*versus* uretrite, 287-288

Infecção parafaríngea, 394-395

Infecções congênitas

citomegalovírus, 41-42

herpes simples, 371-374

Influenza, vacina, 102t, 496

Ingestão de etanol, por crianças pequenas, 255-256

Ingestão de mercúrio, 125-126

Inibidor da transcriptase reversa não nucleosídeo, 64-65

Inibidor da transcriptase reversa nucleosídeo, 64-65

Inibidores da protease, 64-65

Insuficiência pancreática, na fibrose cística, 158-159

Intoxicação

incidência, 123

por arsênico, 125-126

por mercúrio, 125-126

por organofosforados, 121-124, 126

por toxinas ambientais, 126

prevenção, 124

Intoxicação por chumbo

apresentação clínica, 249-251, 253

fontes, 251, 253

incidência, 251, 253

pérolas clínicas, 256-257

rastreamento, 253

tratamento, 251, 253, 252t, 255-256

Intoxicação por organofosforados

apresentação clínica, 121-122

pérolas clínicas, 126

sinais e sintomas, 123

tratamento, 124

Intussuscepção, 412, 414

apresentação clínica, 314, 415-417

na púrpura de Henoch-Schönlein, 471-472

Isotretinoína, 421-422, 424

## J

Joelho de saltador, 441

## K

Kartagener, síndrome de, 297-298

Kasai, procedimento de, 85

Kawasaki, síndrome de

apresentação clínica, 491-492

complicações, 494, 496

critérios diagnósticos, 492-494, 493t, 496

incidência, 493

pérolas clínicas, 496

tratamento, 492, 494

*Kernicterus*, 179-180

Kerning, sinais de, 303-304, 359-360

Klinefelter, síndrome de

abordagem clínica, 71

apresentação clínica, 69-70, 72, 74, 199-200

tratamento, 274-275

Klippel-Feil, síndrome de, 446, 447

## L

Lactente filho de mãe diabética

apresentação clínica, 171-172

complicações, 174

fisiopatologia, 173

pérolas clínicas, 176

Lactente(s)

necessidades nutricionais, 39-40. *Ver também*

Retardo do crescimento

opções de nutrição, 77, 81-82

sibilação no, 190-191

Lactentes pré-termo

complicações, 152-153

padrão de crescimento, 41-42

Lactovegetariano, 76

Laringotraqueobronquite (crupe), 485, 487-489

*Larva migrans* ocular, 337t

*Larva migrans* visceral, 337t

*Legionella pneumophila*, 115-116

Leite de cabra, 76, 77, 243-246

Leite materno, 77

Lesões ducto-dependentes, 230-231

Leucemia, 165. *Ver também* Leucemia linfoblástica aguda

Leucemia linfoblástica aguda (LLA)

apresentação clínica, 163-165

diagnóstico, 165-166

diagnóstico diferencial, 165

efeitos tardios do tratamento, 166-167

fatores genéticos, 168

imunizações em, 168

incidência, 165

pérolas clínicas, 169

prognóstico, 166

tratamento, 166

Linfadenite cervical, 447

Linfadenite mesentérica, 388-390

Linfadenopatia, 397-398

Linfoblastos, 165

Língua de morango, 493

Liquenificação, 378

Listeriose, 207

LLA. *Ver* Leucemia linfoblástica aguda, 164-169

Lúpus eritematoso sistêmico (LES), 264-265, 442-443



**M**

Má rotação intestinal  
 apresentação clínica, 411-412, 413t, 415-416  
 fisiopatologia, 412, 414  
 tratamento, 412, 414-416  
 Maconha, 48t. *Ver também* Uso abusivo de substâncias  
 Macrossomia, 173  
 Marcha de Trendelenburg, 367-368  
 Marcha vacilante, 366  
 Massa retroperitoneal, 426t  
 Massas abdominais, 387, 426t  
 Massas adrenais, 426t  
 Massas gastrintestinais, 426t  
 Massas pélvicas, 426t  
 Massas renais, 426t  
 Mastoidite, 138  
 McBurney, ponto de, 319, 319f  
 Mebendazol, 335, 338-339  
 Mecônio, 145  
 Membrana timpânica, 136f. *Ver também* Otite média aguda  
 Meningite, 303-304 *Ver também* meningite bacteriana  
 Meningite bacteriana  
 apresentação clínica, 301-302  
 complicações, 302, 304-305  
 etiologia, 303-304  
 exames diagnósticos, 304-305  
 fatores de risco, 303-304  
 incidência, 303-304  
 neonatal, 303-304, 306-307  
 pérolas clínicas, 307  
 sinais e sintomas, 303-305  
 tratamento, 304-305  
 Meningococemia, 306-307  
 Menometrorragia, 350  
 Menorragia, 350  
 Metanfetamina, 48t  
 Metilfenidato  
 para TDAH, 435-436  
 uso abusivo, 47  
 Metilmercúrio, 255-256  
 Metoclopramida, 448-449  
 Metotrexate  
 para artrite reumatoide juvenil, 238  
 para leucemia linfocítica aguda, 166  
 Metrorragia, 350  
 Micoplasma, 115-116, 118-119  
 Microfalo, 279-280  
 Miringotomia, 135  
 Mittelschmerz, 321t  
 Modificadores leucotrienos, 188  
 Mononucleose infecciosa, 327  
 apresentação clínica, 327  
 complicações, 328

diagnóstico diferencial, 325-326

exames diagnósticos, 327-328

fisiopatologia, 327

pérolas clínicas, 330

tratamento, 328, 330

Monoteste, teste de anticorpos heterófilos 327, 330, 393-394

Munchausen, síndrome de, por procuração, 476-478

Murmúrio pulmonar, 233-234

Músculo esternocleidomastoideo, 447

Mutações genéticas, na fibrose cística, 159-160

**N**

Naloxona, 143

Narcolepsia, 142, 143

Nariz, exame físico do, 21-22

Nedocromil, 188

Nefrite lúpica, 260

Nefrolitíase, 321t, 413t

Nefropatia IgA, 263-264

*Neisseria gonorrhoeae*

artrite causada por, 442-443

na conjuntivite neonatal, 206-207, 453-454

no abuso sexual, 128-129

uretrite causada por, 286-288

*Neisseria meningitidis*, 303-304

Nematoide, 337t, 338-339

Nematoides (nematelmintos), 335, 336-337t *Ver também* Oxiúros

Neonato

acne no, 424

glaucoma no, 453-455

icterícia no, 177-178, 179-180t, 180-182

infecção pelo vírus do herpes simples, 371-374

infecção por estreptococos do Grupo B, 201-202

meningite no, 303-304, 306-307

reanimação, 141-145

sepsis no, 203-204, 208

transmissão do HIV para o, 63-64, 207

Neuroblastoma, 385-389

Nitrato na urina, 286-287

**O**

Obstrução do intestino delgado, 413t

Obstrução do trato urinário, 427-428

Odinofagia, 393-394

Olheiras 294-295

“Olho do redemoinho”, padrão do duodeno, 412, 414

Olhos, exame físico dos, 20-22

Olhos de Guaxinim, 387

Omnívoro, 76

Opioides, uso abusivo de. *Ver também* Uso abusivo de substâncias



- Orafaringe, exame físico da, 21-22  
 Orelanina, 255-256  
 Orelhas  
   anatomia, 134, 134f  
   exame físico, 21-22  
   infecções, 134, 138. *Ver também* Otite média aguda  
 Osgood-Schlatter, doença de, 438-440, 442-443  
 Osteodistrofia renal, 88t  
 Osteogênese imperfeita, 480-481  
 Otite externa, 138  
 Otite média aguda, 135  
   apresentação clínica, 133-134  
   complicações, 136, 138-139  
   etiologia, 135  
   pérolas clínicas, 138-139  
   tratamento, 135-136, 138-139  
 Otite média com efusão, *Ver também* Otite média aguda  
 Otoscopia pneumática, 135  
 Ovovegetariano, 76  
 Oxigenação Extracorpórea por Membrana (ECMO), 406-407  
 Oximetria de pulso, 113-114  
 Oxiúros 132, 333-335, 334f, 336t, 339-340
- P**
- Paciente, abordagem,  
   avaliação laboratorial, 23-24  
   exame físico, 20-24  
   história, 18-21  
   procedimentos de imagens 23-24  
 Pamoato de pirantel, 335  
 Pancitopenia, 165  
 Pancreatite, 321t, 413t  
 Pantotênico, ácido 78  
 Papilomavírus humano, vacina, 354-355  
 Pápula inflamatória, 420  
 Paralisia cerebral, 148  
   apresentação clínica, 147-150  
   classificação, 149-150  
   diagnóstico, 149-150  
   etiologia, 149-150  
   pérolas clínicas, 152-153  
   prevalência, 149-150  
   tratamento, 150  
 Paraplegia, 150  
 Patau, síndrome de (trissomia do 13), 58, 59  
 Pele, exame físico da, 20-21  
 Pequeno mal, convulsões tipo, 437-438  
 Pericardite, na artrite reumatoide juvenil, 239-240  
 Peróxido de benzoila, 421, 421-422t  
 Persistência do canal arterial (PCA), 221, 221f, 224  
 Pescoço, exame físico do, 21-22  
 Pica, 250-251  
 Pimecrolimo, 381-382  
 Plumbismo, 250-251. *Ver também* Intoxicação por chumbo  
 Pneumonia  
   achados radiológicos, 114-115  
   apresentação clínica, 111-115, 118-119, 321t, 323-324  
   causada por micro-organismos, 114-117  
   fisiopatologia, 113-114  
   na fibrose cística, 158-159  
   no paciente intubado, 115-116  
   pérolas clínicas, 118-119  
   tratamento inicial, 112  
   viral, 115-116  
 Pneumotórax, 408-409  
 Policitemia, 173, 174, 179-180  
 Polidramnio, 400, 401  
 Poliovírus, vacina, 102t, 104t  
 Pólipos nasais, 297-298  
 Potássio, para a cetoacidose diabética, 95-96  
 Potter, doença de, 55  
 Prader-Willi, síndrome de, 283-284  
 Pralidoxima, para intoxicação por organofosforados, 124  
 Preparado de Tzanck, 374  
 Pressão de pulso com diferencial aumentado, 219  
 Propinato de fluticasona, 381-382  
*Propionibacterium acnes*, 421  
 Prostaglandina E<sub>1</sub>, 230-231, 234  
 Proteína C-reativa, na sepse, 203  
 Proteína purificada derivada (PPD), 115-116  
 Pseudo-hermafroditismo, 279-280  
 Pseudo-hermafroditismo feminino, 279-280  
 Pseudo-hermafroditismo masculino, 279-280  
 Pseudopuberdade precoce, 269-270  
 Ptiaríase rosa, 383-384  
 Puberdade  
   Estadiamento de Tanner, 271f, 272f  
   precoce, 269-270  
   retardada, 268  
 Puberdade precoce  
   apresentação clínica, 267-268  
   diagnóstico, 270, 272-273  
   etiologia, 269-270  
   exame físico, 270, 272-273  
   história, 269-270, 272-273  
   padrões, 269-270  
   pérolas clínicas, 275  
   tratamento, 270, 272-273  
 Puberdade precoce verdadeira (central), 269-270.  
   *Ver também* Puberdade precoce  
 Puericultura, consultas de  
   imunizações na, 101, 106, 102t  
   rotina, 99-101, 106, 108  
 Pulso paradoxal, 187-188



Punção lombar  
na convulsão febril, 359-360  
na meningite, 304-305

Púrpura trombocitopênica idiopática, 469-470  
apresentação clínica, 467-468, 471  
complicações, 469-470  
diagnóstico, 165, 168, 469-470  
fisiopatologia, 469-470  
incidência, 469-470  
pérolas clínicas, 471-472  
tratamento, 168, 469-470

Pústula, 420

**Q**

Quadriplegia espástica, 150

Quelantes, agentes, 250-251, 253, 256-257

Quemose, 452-453

Quimioterapia, para leucemia linfocítica aguda, 166

Quociente motor, 150

**R**

Rabdomiossarcoma, 297-299

Radiografia de tórax  
na bronquiolite, 190-191  
na leucemia linfocítica aguda

Raquitismo, 83-85  
apresentação clínica, 83-84  
diagnóstico, 91  
não nutricional, 85  
nutricional, 85  
pérolas clínicas, 91

Rastreamento laboratorial, 23-24

Rastreamento para drogas na urina, 48-49t, 50

Rastreamento pré-natal para fibrose cística, 159-160

Rastreamento sérico para trissomia, 55

Reações leucemoides, 165

Reanimação, neonatal, 141-143

Refluxo vesico-uretral 427-428

Regressão caudal, síndrome, 173

Ressonância magnética (RM), 24-25

Retardo constitucional do crescimento, 196, 199-200

Retardo do crescimento  
apresentação clínica, 35-37  
definição, 37-38  
diagnóstico, 37-40  
distúrbios na imunodeficiência, 62-63  
etiologia, 38-39, 38-39t, 41-43  
não orgânico, 37-38  
orgânico, 37-38  
pérolas clínicas, 42-43  
tratamento e acompanhamento, 39-40

Retardo do crescimento, 196-197, 199-200

Retardo mental (RM), 71  
abordagem clínica, 71-72  
etiologia, 71, 73  
tratamento, 72

Retardo no desenvolvimento, 149-150

Reye, síndrome de, 496

Rinite, 294-295

Rinite alérgica, 293-299

Rinite vasomotora, 295-296

Rotavírus, vacina, 102t

Rubéola, 239-240, 456

Ruptura esplênica, 330

**S**

*Salmonella*, 311, 314

Sandifer, síndrome de, 446, 448-449, 450

Sangramento uterino disfuncional  
abordagem clínica, 351, 352f  
apresentação clínica, 349-350  
pérolas clínicas, 355-356  
tratamento, 351, 352f, 354-355

Sarampo, caxumba e rubéola (MMR) vacina, 102t, 104t

Sepse, neonatal, 201-205, 208

Sepse de início precoce, síndrome da, 202, 204, 208

Sepse de início tardio, síndrome da, 203, 204, 208

Septostomia atrial, 230-231

Serviços de proteção infantil, 476-477

*Shigella*, 311-312

*Shunt* direita-esquerda, 230-231

*Shunt* esquerda-direita, 219, 224

Sibilo, 190-191, 484

Sinal do obturador, 319

Sinal do polegar, 394-395

Sinal do psoas, 319

Síndrome, 400

Síndrome da aspiração do mecônio, 406, 408-409

Síndrome da fricção da faixa iliotibial, 441

Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL), 213-214  
apresentação clínica, 211-212  
etiologia, 213-214  
fatores de risco, 213-215  
incidência, 213-214  
monitoramento da, 215  
pérolas clínicas, 215-216

Síndrome do bebê sacudido, 477-478

Síndrome do coração esquerdo hipoplástico, 231-232t

Síndrome do desconforto respiratório, 175, 406-407

Síndrome do estresse patelofemoral, 441

Síndrome opsoclonia-mioclonia, 387

Síndrome paraneoplástica, 386

Sintomas da nicotina, 123

Sintomas muscarínicos, 123

Sinusite, 294-295

Somogyi, fenômeno de, 97

Sopro. Ver Sopro cardíaco



Sopro cardíaco  
 canal arterial patente, 221, 224  
 inocente, 233-234  
 na comunicação interatrial, 222  
 na comunicação interventricular, 219  
 no defeito de septo atrioventricular, 222  
 Sprengel, deformidade de, 446  
*Streptococcus* hemolítico do Grupo A (EBHGA),  
 261-263, 323-324  
*Strongyloides*, 337t, 338-339

## T

Tacrolimo, 381-382  
 Taquipneia, 485  
 Taquipneia transitória do recém-nascido  
 (TTRN), 207, 405-407  
 Tazarotene, 421-422  
 TDAH. Ver Transtorno do déficit de atenção/  
 hiperatividade, 434-438  
 Talarca prematura, 269-270, 274-275  
 Tendinite patelar, 441  
 Tênia do peixe, 243-246  
 Teste de Amplificação do Ácido Nucleico  
 (NAAT), 129-130, 286-287  
 Teste do nitroazul-tetrazolim (NBT), 297-298  
 Teste do suor, 159-160, 157t  
 Tetraciclina, 421-422  
 Timpanocentese, 135  
*Tinea barbae*, 424  
 Tomografia computadorizada (TC), 24-25  
   na apendicite, 320  
   no hematoma subdural, 344-345  
 Tonsilite, estreptocócica, 397-398  
 Tórax, exame físico do, 21-23  
 Torção testicular, 413t  
 Torcicolo, 445-450  
 Tosse em staccato, 113-114  
 Toxinas ambientais, 126  
 Transusão exsanguínea, 181-182  
 Transposição das grandes artérias(TGA)  
   achados radiológicos, 230-231, 231-232f,  
   231-232t  
   apresentação clínica, 227-228  
   circulação na, 229f  
   tratamento, 230-231  
 Transtorno do déficit de atenção/hiperatividade  
 (TDAH), 434-435  
   apresentação clínica, 433-435  
   critérios DSM-IV, 434-436  
   diagnóstico, 435-436, 437-438  
   pérolas clínicas, 437-438  
   sequelas a longo prazo, 436-437  
   tipos, 435-436  
   tratamento, 435-437  
 Traqueíte bacteriana, 486  
 Trauma anal, 132

Traumatismo craniano abusivo, 477-478  
 Tretinoína, 421-422, 421-422t  
 Trimetoprima/sulfametoxazole, 63-65  
 Trismo, 393-394  
 Trissomia do 13 (síndrome de Patau), 57-59  
 Trissomia do 18 (síndrome de Edwards), 57-59  
 Trissomia do 21. Ver Síndrome de Down, 57-59,  
 178  
 Trombocitopenia, 165, 470, 471  
 Trombocitose, 493  
 Trombose das veias renais, 176  
*Truncus arteriosus*, 229, 231-232t  
 Tuberculose, 115-119  
 Turner, síndrome de, 72, 74, 199-200, 274-275

## U

Ultrassonografia, 24-25  
   fetal, 427-428  
   na apendicite, 320  
   renal, 426  
 Uretrite  
   apresentação clínica, 285-286  
   diagnóstico, 287-288  
   gonocócica, 286-287  
   história, 286-288  
   não gonocócica, 286-287. Ver também *Chla-  
   mydia trachomatis*  
   pérolas clínicas, 290-291  
   química, 290-291  
   tratamento, 287-288  
 Uretrocistografia miccional, 427-428  
 Uso abusivo de substâncias  
   abordagem clínica, 47-49  
   apresentação clínica, 45-46  
   características clínicas, 48-49t  
   definição, 47  
   em portadores de uretrite, 283-288  
   pérolas clínicas, 51  
   tratamento, 48-49  
 Uveíte, na artrite reumatoide juvenil, 238-240

## V

Vacinas. Ver também Imunização  
   difteria, tétano, coqueluche, 102t, 103t  
   efeitos adversos, contraindicações e precau-  
   ções, 103-106t, 108  
   *Haemophilus influenzae* tipo b, 102t, 103t, 108  
   hepatite A, 102t, 106t  
   hepatite B, 102t, 104t  
   influenza, 102t  
   meningocócica, 102t  
   pneumocócica, 102t, 105t  
   poliovírus, 102t, 104t  
   rotavírus, 102t  
   sarampo, caxumba, rubéola, 102t, 104t  
   varicela, 102t, 105t



Válvula de uretra posterior, 425-426  
acompanhamento, 428  
incidência, 427-428  
pérolas clínicas, 429-430  
tratamento, 427-430  
Vancomicina, 304-305  
Vanililmandélico ácido, 387  
Varicela zoster  
na pneumonia, 115-116  
vacina, 102t, 105t  
Vegana, dieta 76, 77, 81-82  
Ventilação com pressão positiva (VPP), 142  
Ventosas, aplicação de, 480f, 480-481  
Virilização, 279-280  
Vitamina B<sub>1</sub>. Ver Tiamina, 78, 79  
Vitamina B<sub>2</sub>. Ver Riboflavina, 78  
Vitamina B<sub>6</sub>. Ver Piridoxina, 78  
Vitamina C. Ver Ácido ascórbico, 78, 79, 90

Vitamina D  
deficiência, 78t, 87t. *Ver também* Raquitismo  
excesso, 78t  
má absorção, 87t  
metabolismo, 86f  
Volvo, 412, 414. *Ver também* Má rotação intestinal

## X

X frágil, síndrome do, 74

## W

Waardenburg, síndrome de 461-464  
Western blot, 62-63  
Wilms, tumor de 387-389  
Wiskott-Aldrich, síndrome de 383-384

## Z

Zidovudina, 63-64



